

HYPERTROPHIES STENOSANTES DU VENTRICULE GAUCHE

THÈSE

PRESENTÉE

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23 NOVEMBRE 1962

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

DAMATO Christian

Né le 5 Août 1929 à SFAX (Tunisie)



IMPRIMERIE JANODY
23 Cours Docteur-Long
LYON

1962

HYPERTROPHIES STENOSANTES
DU VENTRICULE GAUCHE

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J. LEPINE : Doyen Honoraire ; M. H. HERMANN : Doyen, Correspondant de l'Institut
M. M. LEVRAT, Assesseur L. REVOL, Assesseur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN,
GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY

PROFESSEURS

Physiologie	MM. HERMANN
Clinique urologique	CIBERT
Physique biologique	PONTHUS (dét. à Beyreuth)
Clinique Neuro-Psychiatrique et Hygiène mentale	DECHAUME
Thérapeutique Chirurgicale et Chirurgie Opératoire	ROCHET
Chimie Organique et Toxicologie	CHAMBON
Clinique Chirurgicale B	WERTHEIMER
Clinique Médicale B	PAUPERT-RAVAULT
Clinique et Prophylaxie Cardio-Vasculaires	FROMENT
Clinique Médicale C	CROIZAT
Chimie biologique et médicale	ENSELME
Clinique Chirurgicale A	MALLET-GUY
Clinique de Chirurgie Orthopédique et de Chirurgie Infantile	GUILLEMINET
Pharmacie Galénique et Matière Médicale	REVOL
Clinique Gynécologique	POLLOSSON
Clinique Obstétricale	PIGEAUD
Médecine du Travail	BOURRET
Clinique Médicale A	LEVRAT
Hygiène et Action sanitaire et sociale	SOHIER
Clinique Stomatologique	DUCLOS
Clinique Médicale infantile et Hygiène du premier âge	BERNHEIM
Biologie médicale et Pharmacodynamie	JOURDAN
Botanique et Cryptogamie	NETIEN
Clinique Chirurgicale C	BERTRAND
Chimie Analytique Pharmaceutique	BADINAND
Pharmacie chimique et Pharmacologie	DREVON
Médecine Légale et Déontologie	COUDERT
Parasitologie et Pathologie Exotique	ROCHE
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie et d'Audio-Phonologie	MOUNIER-KUHN
Clinique Ophtalmologique	PAUFIQUE
Clinique de Dermatologie, Syphiligraphie et Allergologie	THIERS
Clinique de Pneumo-Phthisologie	BRUN
Clinique Traumatologique des Membres	CREYSEL Jean
Cancérologie	DARGENT
Anatomie Pathologique	GUICHARD
Pathologie Générale et Expérimentale	GIRARD Paul
Anatomie	LATARJET
Pathologie Chirurgicale	PEYCELON
Thérapeutique	GIRARD Marcel
Pathologie Médicale	Vachon
Physio-Pathologie des Voies respiratoires	GALY
Histologie et embryologie	X...
Radiologie	PAPILLON
Clinique des Maladies Infectieuses	JEUNE
Hydrologie thérapeutique, Climatologie et Ecologie sociale	GONIN
Bactériologie	MONNET
Physiologie et Pathologie obstétricales	BANSSILLON
Physiologie	CHATONNET
Clinique des maladies endocrinologiques	GUINET Paul

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée	MM.	Physiologie	CIER J.-François
à la Médecine	BERGER	Bactériologie	BERTOYE
Technologie Pharmaceutique	DORCHE	Cliniq. de Chirurg. orthopéd.	TRILLAT
Clinique stomatologique	FREIDEL		

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Parasitologie	MM. ROMAN	Pharmacologie	CIER André
Pharmacie chimique et		Chimie organique et	
		Toxicologie	PERROT

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Médecine	MM.	Anatomie pathologique	TOMMASI Michel
Anatomie patholog.	FEROLDI Jacques	Hygiène	RIFFAT Georges
Chimie biol. et méd.	CREYSEL Roger	Pathologie expérim.	JOUVET Michel
Anatomie	DUROUX Emile	Hématologie	FAYRE-GILLY Jean
Thérapeutique	BRETTE René	Pharmacie	MM.
Histologie	DUMONT Louis	Bot. et cryptogamie	ODDOUX Lucien
Hygiène	THIVOLET Jean	Chimie analytique	MALLEIN René
Parasitologie	GARIN Jean-Paul	Chimie biologique	GRAS Jean
Physique	MORET Robert	Physique	PEYRIN Jean-Oliv
Anatomie	BOUCHET Alain		

AGREGES EN EXERCICE

Médecine générale	..PONT Maurice	Médecine légale	..COLIN Marcel
Médecine générale	..VIGNON Georges	Médecine du travail	..TOLOT François
Médecine générale	..REVOL Louis	Neuro-psychiatrie	..GUYOTAT Jean
Médecine générale	..PLAUCHU Marcel	Neuro-psychiatrie	..SCHOTT Bernard
Médecine générale	..TRAAGER Jules	Obstétrique	..DUMONT Martial
Chirurgie générale	..MARION Pierre	Ophtalmologie	..BONAMOUR Georges
Chirurgie générale	..MICHAUD Pierre	Urologie	..DURAND Louis
Chirurgie générale	..JAUBERT DE	Médecine générale	..GARDE Alexandre
	BEAUJEU Michel	Médecine générale	..PERRIN André
Chirurgie générale	..SAUTOT Jean	Médecine générale	..LABRE François
Chirurgie générale	..GUILLEMIN Georges	Médecine générale	..MORNEX René
Obstétrique	..BURTHIAULT René	Médecine générale	..NORMAND Jean
Oto-Rhino-Laryngologie	..GIGNOUX Marcel	Chirurgie générale	..MARET Gilbert
Pédiatrie	..FRANÇOIS René	Chirurgie générale	..DESCOTES Jacques
Médecine générale	..DEVIC Michel	Electro-radiologie	..CHASSARD Jean-Louis
Médecine générale	..DESPIERRES Charles	Neuro-chirurgie	..ALLEGRE Georges
Chirurgie générale	..DE MOURGUES Georges	Ophtalmologie	..HUGONNIER René
Chirurgie générale	..FRANCILLON Jacques	Orthopédie	..FAYSSE Robert
Chirurgie générale	..SAUBIER Eugène	Oto-rhino-laryngologie	..GAILLARD Jean
	..GLOU		..GAILLARD

HYPERTROPHIES STENOSANTES DU VENTRICULE GAUCHE

THÈSE

PRESENTÉE

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23 NOVEMBRE 1962

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

DAMATO Christian

Né le 5 Août 1929 à SFAX (Tunisie)



IMPRIMERIE JANODY
23 Cours Docteur-Long
LYON

1962

HYPERHYDROSES STENOSES
BY VENTROUS CAUSE

THESE

DAMATO Christian



A LA MEMOIRE DE MON PERE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA MERE

A MA TANTE, Mademoiselle J. TEUMA.

A MA FEMME

A MON FILS

A MA SŒUR ET A MON BEAU-FRÈRE

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. FROMENT

Il nous a fait le grand honneur
de bien vouloir présider ce travail.

Nous sommes heureux de lui exprimer,
avec notre déférente admiration,
notre respectueuse gratitude.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur Agrégé A. PERRIN

Il nous a toujours accueilli aimablement et a bien voulu s'intéresser à nous en nous confiant ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre gratitude et de nos sentiments respectueux.

Monsieur le Professeur Agrégé J. NORMAND

Nous lui sommes reconnaissant de bien vouloir nous juger et nous l'assurons de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé J.-P. DELAHAYE

Nous le remercions d'être parmi nos juges et l'assurons de nos sentiments respectueux.

A Monsieur le Professeur L. PAUFIQUE

Nous sommes fier du privilège de connaître la cordialité de son accueil, la simplicité de son abord et sa constante affabilité.

Nous lui exprimons, avec notre déférente admiration, notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur F.-J. DAMATO

Il nous a toujours prodigué avec entêtement son aide et ses conseils. Son influence a été déterminante dans notre orientation.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre affection.

A Monsieur le Docteur A. SAINT-PIERRE

Son aide et ses conseils ont été prépondérants pour la rédaction de ce travail. Sa clarté d'esprit nous a conquis.

Qu'il soit assuré de notre admiration et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Y. TROCME

Une année passée dans son service nous a permis d'ajuster nos connaissances à la réalité. Il nous a prodigué son savoir avec patience et son amitié avec bienveillance.

Nous lui exprimons notre amical attachement.

A Monsieur le Docteur Ch. EXBRAYAT

Un séjour trop bref dans son service a suffi pour nous faire apprécier ses qualités d'esprit et de cœur.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de nos sentiments respectueux.

A TOUS CEUX QUI ONT CONTRIBUE A CETTE THESE

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

L'apparition des investigations cardiologiques modernes a rendu possibles des diagnostics précis et des thérapeutiques chirurgicales minutieusement adaptées à des cardiopathies anciennement connues. Mais ces examens ont révélé aussi des cardiopathies non soupçonnées jusque-là. En effet, la multiplication de ces explorations intracardiaques permet d'abord de réunir de petites séries de cas tout à fait exceptionnels, qui seraient inclassables à l'état isolé. D'autre part, surtout en ce qui concerne l'angiocardiographie (et mieux encore la ciné-angiocardiographie naissante), il est désormais possible de saisir des aspects fugaces qu'un simple cliché ne pourrait révéler, et dont même la vérification nécropsique ne ferait pas comprendre la valeur fonctionnelle.

C'est ainsi que dans le groupe des sténoses aortiques, on décrit actuellement, à côté des formes sus-valvulaires, valvulaires et sous-valvulaires en diaphragme, des sténoses musculaires pures qui ne sont que le degré majeur d'une hypertrophie myocardique au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche. Ces sténoses répondent à des critères anatomiques, étiologiques, cliniques, hémodynamiques et angiographiques précis ; électrocardiogramme et phonocardiogramme ont une valeur d'appoint.

A la faveur de cinq observations recueillies dans le Service de Clinique et Prophylaxie Cardio-vasculaires (Professeur R. Froment et Professeur Agrégé A. Perrin), nous tenterons de définir ces critères.

D'autre part, il est logique que parfois le processus pathologique porte plus sur la chambre d'admission du ventricule

gauche, laissant prévoir à côté des formes pseudo-aortiques, déjà connues, des formes pseudo-mitralles de ces hypertrophies sténosantes du ventricule gauche. Nous en apporterons une observation de même origine.

Au total, notre travail comporte six exemples de cette pathologie myocardique rare, colligés en 5 ans par la même équipe.

HISTORIQUE

Les traités classiques, même les plus récents, ne comportent pas de chapitre, ni même de paragraphe, consacré à ces aspects pathologiques dont les plus connus sont à forme de sténose aortique.

C'est en 1956 que Brock, pour la première fois, constate après intervention chirurgicale pour sténose aortique, une hypertrophie très importante et sténosante du ventricule gauche, avec une discrète sténose fibreuse sus-jacente. Les données cliniques (dyspnée, angor, syncopes d'effort chez une femme de 58 ans) et hémodynamiques (gradient systolique ventriculo-aortique de 93 mm Hg) évoquent formellement la sténose aortique serrée. L'exploration digitale met en évidence une obstruction fonctionnelle du ventricule gauche : la sténose semble siéger 2,5 cm au-dessous du plancher sigmoïdien aortique. Le seul geste possible paraît être une dilatation par bougies, mais entraîne une fibrillation ventriculaire. L'autopsie montre un épaississement myocardique considérable sur le ventricule gauche, atteignant 2,5 cm par endroits, et responsable à lui seul de la réduction de l'éjection aortique puisque l'anneau fibreux recouvrant la chambre de chasse est peu sténosant par lui-même.

En 1957, Brock rapporte un cas similaire chez un homme de 63 ans, hypertendu (210/125) et établit un lien étiologique entre les deux faits. Mais il publie aussi quatre autres observations de « sténoses sous-aortiques fonctionnelles » dans lesquelles aucun facteur étiologique ne peut être avancé. En 1959, à la lumière de cette série de six cas, il abandonne l'idée d'un rapport entre l'affection et l'hypertension systémique. Mais il insiste alors sur la signification d'un tel diagnostic : la forte mortalité opératoire (trois décès sur quatre interventions) constatée d'emblée, en fait une contre-indication formelle.

En 1958, Bereu et collaborateurs présentent un cas anatomo-clinique voisin chez un homme de 35 ans et insistent sur le caractère familial : les deux frères de leur malade sont atteints d'une affection cliniquement voisine et l'un d'eux, d'après les données cliniques, présente un tableau certain de cette « sorte de cardiomégalie familiale ». Les auteurs insistent sur la différence anatomique qui existe entre ces cas et les hypertrophies myocardiques idiopathiques habituelles : on ne trouve ici, en effet, aucune lésion dégénérative des cellules contractiles ou conductrices. Comme dans les cas de Brock, l'hypertrophie est ici de type concentrique ainsi qu'on la trouve dans les cas de sténose aortique valvulaire ou d'hypertension artérielle systémique. La sténose ne paraît que fonctionnelle comme dans les six observations cliniques publiées par Brachfeld et Gorlin en 1961.

Soulié rapporte, en 1959, deux cas de sténose musculaire sous-aortique ; il augmente sa série à sept, puis à dix cas en 1961, prouvés deux fois anatomiquement, trois fois chirurgicalement (Mathey) et les autres fois par explorations endocavitaires. Toutes ces observations concernent des hypertrophies ventriculaires surtout localisées à la chambre de chasse aortique, mais suffisamment développées pour entraîner un obstacle systolique, isolant entre elles et l'appareil sigmoïdien une chambre intermédiaire.

De même, Morrow et Braunwald font état, en 1959, de trois cas de sténose fonctionnelle du ventricule gauche et rapportent en 1960 (Braunwald et Morrow) quinze observations cliniques, dont cinq vérifiées chirurgicalement, de sténose par hypertrophie de toute la chambre de chasse. L'une d'elles est mixte, associée à une discrète sténose sous-aortique par fibrose endocardique.

D'autres auteurs rapportent des cas semblables : Brent et Collaborateurs découvrent, dans deux familles, cinq cas de sténoses aortiques musculaires vérifiées en 1960 ; Kirklin et Ellis en présentent deux cas opératoires en 1961 ; Snellen publie également deux cas opératoires en 1961. La même année Dotter ajoute deux cas et Menges huit cas, dont cinq vérifiés chirurgicalement et trois par autopsie. En 1962, Gordon fait état de cinq cas, tous vérifiés par intervention chirurgicale.

Bernard et Collaborateurs présentent, en 1961, un cas où l'hypertrophie ventriculaire est étendue à tout le ventricule gauche, mais dont l'expression est identique à celle des hypertrophies localisées de la chambre de chasse.

Les deux observations anatomo-cliniques de Liseway et Collaborateurs, en 1960, sont encore un peu différentes : elles concernent des hypertrophies des deux ventricules mais entraînent un effet hémodynamique semblable aux précédentes, de sténose sous-aortique.

C'est cette diffusion qui avait fait adopter par les auteurs anglais, en 1960, le terme de myocardiopathie obstructive. Goodwin, Hollman, Cleland et Teare réunissent huit cas dont l'expression est une sténose aortique ; par ailleurs, Hollman, Goodwin, Teare et Renwick décrivent une famille de neuf personnes atteintes par cette myocardiopathie : trois observations sont démonstratives de sténose aortique, quatre ont l'allure d'une cardiopathie mitrale. Teare avait d'ailleurs rapporté dès 1958 deux observations (dont l'une a été à l'origine de la découverte de la famille précédente) d'expression mitrale dans une série de huit « hypertrophies asymétriques du cœur ».

Notre revue de la littérature nous a permis de dénombrer 101 observations. Parmi elles, seules 81 comportent une conclusion ferme, le plus souvent après vérification chirurgicale ou nécropsique, après examen poussé pour les autres. La grande majorité des cas concerne des formes à expression aortique : seules cinq observations (Teare et Hollman) comportent une étiologie mitrale.

Nous ajoutons dans ce travail six observations démonstratives : cinq formes aortiques et une forme mitrale. Semblent donc être connus actuellement 90 cas d'hypertrophie sténosante du ventricule gauche : 81 formes pseudo-aortiques et 9 formes pseudo-mitrales.

De cet aperçu chronologique il ressort les points suivants. Outre les explorations endocavitaires multipliées dans les cas atypiques, c'est la chirurgie aortique qui a permis d'augmenter le nombre de ces observations. D'emblée apparaissent les caractères de la maladie : importance des cas familiaux, variabilité des tableaux cliniques, allant des sténoses aortiques aux

sténoses mitrales, en passant par les diverses formes d'hypertrophie ventriculaire gauche ou bilatérale. Enfin la diversité des voies de découverte de cette pathologie inconnue et la variabilité des lésions font que de nombreuses dénominations lui ont été données.

TERMINOLOGIE

Le terme de sténose aortique sous-valvulaire, ou de sténose sous-aortique, est réservé aux diaphragmes fibreux, à moins d'y ajouter l'adjectif « musculaire » (Brent, Menges), ou « hypertrophique » (Braunwald). La dénomination par « sténose infundibulaire » (Bernard) procède par comparaison avec ce que l'on connaît dans le cœur droit ; mais elle est impropre puisque la chambre de chasse aortique n'est pas un infundibulum. On ne peut parler de « pseudo-sténose aortique » (Bercu, Thibault) quand il existe un gradient ventriculo-aortique, un aspect angiographique et anatomique de sténose. Le terme de « sténose fonctionnelle » (Morrow, Brachfeld, Liseway) ou « d'obstruction fonctionnelle » (Brock) n'exprime qu'un aspect de la maladie et ne vaut que pour une hypertrophie concentrique secondaire à une autre affection aortique. « Hypertrophie asymétrique » (Teare) n'exprime pas assez le caractère sténosant. Le terme de « rétrécissement de la chambre de chasse » (Dotter) ou de « rétrécissement aortique musculaire » est trop limitatif, éliminant en particulier les aspects pseudo-mitraux. Pour grouper ces deux aspects d'essence identique (plus près de la maladie musculaire que de la maladie endocardique, quelle qu'en soit la topographie) on peut retenir le terme de « myocardiopathie obstructive » (Goodwin, Hollman) qui englobe aussi les formes droites et bilatérales. Si on veut se limiter au cœur gauche, on peut retenir le terme « d'obstruction ventriculaire gauche d'origine musculaire » (Schlienger et Collaborateurs) ou « d'hypertrophie sténosante du ventricule gauche », par analogie avec la dénomination proposée par Raynaud pour le cœur droit. Nous en étudierons successivement les deux modalités selon la topographie : à expression aortique pour la chambre de chasse, à expression mitrale pour la chambre d'admission.

FORMES PSEUDO-AORTIQUES

ETUDE ANATOMIQUE

Parmi nos cinq observations à expression aortique nous ne possédons qu'une vérification anatomique.

OBSERVATION N° 1. — J... Jeanine, 28 ans (V. 1377).

Résumé. — Syncopes, puis angor, puis œdèmes pulmonaires gravidiques. Tableau clinique de sténose aortique. Cardiomégalie. Hypertrophie ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme. Le cathétérisme cardiaque gauche confirme le siège sous-valvulaire de la sténose et l'angiocardiographie en précise l'origine musculaire. Essai de correction chirurgicale. Décès. Vérification de la sténose et découverte d'une bicuspidie.

Cette malade est la quatrième de huit enfants nés d'une mère atteinte d'un rétrécissement mitral fonctionnellement muet. On ne trouve pas d'autres cas familiaux de cardiopathie.

Dès son enfance, la malade est fragile, présentant des syncopes mal définies, une fragilité bronchique hivernale et une dyspnée d'effort. A 21 ans, trois syncopes d'effort font découvrir un souffle cardiaque que n'avaient pas mentionné plusieurs examens antérieurs. Alors que la première grossesse, à 25 ans, est bien supportée, une seconde grossesse, à 26 ans, entraîne un œdème pulmonaire au quatrième mois et nécessite une césarienne au huitième mois. Il persiste ensuite un subœdème d'effort, un angor d'effort et quelques troubles rythmiques paroxystiques imprécis. Un nouvel œdème aigu, survenu quelques mois plus tard entraîne l'hospitalisation.

A l'entrée, la malade est dyspnéique en permanence. L'examen clinique révèle un frémissement systolique, d'intensité 2/4, étendu du troisième espace intercostal gauche à l'apex, un souffle systolique râpeux, maximum à l'apex où il atteint une

intensité de 4/6 mais entendu sur tout le précordium et dans le dos. Le pouls est petit et retardé. La tension artérielle est de 90/50 mm Hg.



FIGURE 1

La radiographie thoracique (fig. 1) montre un cœur de volume un peu accru. En radioscopie, il n'existe pas de calcifications, ni de distension de l'aorte ascendante.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal à 95, une onde P de 0,10 seconde mais ayant plus de 3 mm en D2, un $\bar{A}P$ à $+ 60^\circ$; le segment PR est de 0,16 seconde, $\bar{A}QRS$ à 0° et $\bar{A}T$ opposé. On note aussi des extra-systoles ventriculaires, un empâtement de la branche ascendante de R en D1, V5 et V6 ; la déflexion intrinsécoïde est de 0,06 seconde à gauche. L'indice de Sokoloff-Lyon est de 50, SV2 de 32 et l'indice de White-Bock de 50. L'onde T est négative en D1, D2, VL, V1, V5, V6.

Le phonocardiogramme et le sphygmogramme carotidien n'apportent pas de précision.

La topographie basse du frémissement et du souffle de sténose aortique oriente vers une forme sous-valvulaire. Cela se confirme par la ponction ventriculaire gauche qui montre un gradient systolique de 100 mm Hg entre ventricule gauche (180/110) et chambre de chasse (80/15) et aorte (75/55). Elle permet une angiocardiographie sélective qui montre un aspect de sténose sous-valvulaire à 4 cm du plancher sigmoïdien et un second bourrelet d'hypertrophie faisant saillie dans la partie inférieure de la cavité ventriculaire gauche, donnant un aspect en sablier. Il existe aussi une insuffisance mitrale importante mais non localisable, du type d'insuffisance mitrale fonctionnelle.

Intervention sous circulation extra-corporelle et hypothermie profonde (Professeur Agrégé Michaud). La sternotomie mène sur une aorte non dilatée, sans thrill, alors qu'un thrill est perçu à la face postérieure de l'oreillette gauche dilatée. Le gradient systolique est retrouvé de 60 mm Hg. L'ouverture de l'aorte montre une bicuspidie, mais les valves sont normales. La chambre de chasse est libre de tout relief et laisse facilement pénétrer le doigt : la sténose doit donc être uniquement systolique et non appréciable par cette voie. La présence d'un thrill auriculaire gauche incite à rechercher une insuffisance mitrale organique : par l'oreillette droite et une incision à travers le septum, on vérifie les valves mitrales. Elles sont normales. Franchissant la valvule mitrale, le doigt sent des piliers

très gros, obstruant une cavité ventriculaire gauche réduite ; remontant alors vers l'aorte, il rencontre un ressaut myocardique à la jonction des deux chambres ventriculaires, se poursuivant de la face gauche à la face antérieure et au septum. Cette saillie myocardique est réséquée à sa partie la plus saillante, par voie aortique. Une éraillure septale, faite au cours de la résection, est suturée. On ferme alors le cœur. Au cours du réchauffement se produit une fibrillation ventriculaire mais la défibrillation spontanée a lieu à 32°. Le gradient systolique est tombé à 20 mm Hg, le thrill auriculaire a disparu. Fermeture du thorax après pose de fils-électrodes en raison d'un bloc auriculo-ventriculaire, qui sera très passager.

Le décès survient dans les suites opératoires immédiates.

Vérification anatomique (Professeur Agrégé A. Perrin).

Le cœur pèse 350 gr. L'orifice aortique a une circonférence de 6 cm. Il comporte deux valves égales, l'une antérieure au niveau de laquelle (à chacune de ses cornes) partent les deux coronaires, l'autre postérieure. Chaque valve est souple et de développement normal, sans soudure commissurale ; les nids sigmoïdiens sont profonds de 1 cm.

La sténose musculaire commence immédiatement au-dessous du plan valvulaire (fig. 2) ; elle est due à une hypertrophie considérable de la partie antérieure de la chambre de chasse. L'épaisseur maximum siège au milieu de cette face et mesure 35 mm. La sténose est maximum au ras du bord de la grande valve mitrale : l'index ne peut y pénétrer facilement. A ce niveau, l'endocarde est modifié, nacré. Le geste chirurgical a été incomplet. Le reste des parois du ventricule gauche a une épaisseur de 12 à 15 mm.

La valve mitrale est un peu épaissie. Les cavités droites sont normales. L'aorte est de petit calibre : 50 mm de circonférence sur la portion ascendante, 35 mm après le départ des gros vaisseaux. Sa face antérieure ne présente pas de « jet-lésion ».

L'examen histologique révèle une sclérose myocardique diffuse portant sur la chambre de chasse autant que sur l'ensemble de la masse ventriculaire. Elle n'est ni mutilante ni inflammatoire. Elle est acellulaire, en bandes interfasciculaires

ou réticulée plus finement et ancienne. On n'observe ni altération des fibres myocardiques ni modifications vasculaires. L'endocarde est normal.



FIGURE 2

Notre observation met bien en évidence l'aspect anatomique de cette maladie : hypertrophie majeure au niveau de la paroi antérieure de la chambre de chasse, bombant dans la cavité qui ne peut admettre que la pointe de l'index. Le reste de la paroi ventriculaire est hypertrophique mais à un moindre degré. Nombre d'observations anatomiques, deux de Soulié et les huit cas de Teare notamment, notent la prédominance de l'hypertrophie sur le septum qui prend un aspect pseudotumoral, mais elle déborde toujours sur la paroi antérieure. L'une ou l'autre de ces zones atteint 3 à 4 cm. Ce qui la caractérise donc c'est bien cette asymétrie dans sa répartition. Cela laisse supposer que les hypertrophies concentriques décrites par Brock et par Bercu, ou les hypertrophies concentriques des deux ventricules, comme dans les cas de Brent et de Bernard, ne sont pas tout à fait la même maladie.

Par contre, un état semblable peut se retrouver dans le cœur droit : avec une sténose en diaphragme sous-aortique dans un cas de Beard, avec une sténose purement musculaire sous-aortique dans un cas de Soulié. L'hypertrophie peut également être assez diffuse pour réduire l'ensemble de la cavité ventriculaire.

Le poids du cœur est toujours très augmenté, atteignant 930 gr dans un cas de Menges. La forme de la sténose musculaire varie : hypertrophie de toute la chambre de chasse dans les cas de Braunwald et Morrow, bourrelet limité dans notre cas et de nombreux autres, siégeant de 1,5 à 4 cm au-dessous du plancher sigmoïdien, donc en général plus bas que les sténoses sous-aortiques fibreuses, et isolant une chambre intermédiaire.

ANOMALIES ASSOCIEES

Des anomalies peuvent s'associer à ces hypertrophies.

La bicuspidie aortique rencontrée dans notre observation est retrouvée dans un cas de Brock et dans quatre des cinq cas de Gordon (dans une série de douze sténoses sous-aortiques).

L'aorte paraît de petite taille dans notre observation ainsi que dans l'une de Brent et une autre de Gordon.

Plus importante est l'association d'une sténose sous-aortique fibreuse. Généralement, comme dans notre cas, la zone

la plus rétrécie est recouverte d'un endocarde épais, nacré, équivalent local de la « jet-lésion » aortique des sténoses valvulaires. Mais Soulié, Braunwald présentent chacun un cas de véritable association. Se pose alors la question : l'hypertrophie musculaire est-elle réactionnelle à la sténose fibreuse devenant elle-même sténosante, ou au contraire, s'agit-il de deux troubles embryologiques associés ? Ces aspects représentent en tous cas une forme de transition entre les deux types de sténose sous-aortique. L'endocarde est le plus souvent normal, tout au moins loin de la sténose. Un discret épaississement peut cependant se voir sur l'appareil mitral, comme dans notre observation, sur l'orifice aortique traumatisé par le trouble de l'éjection, comme dans un cas de Gordon avec légère soudure commissurale. Ces modifications pariétales expliquent la possibilité de thromboses murales (Bercu) et même de thrombus calcifié comme dans une observation de Teare. Le risque d'embolie est encore accru par la thrombose possible dans les récessus formés par les irrégularités de l'hypertrophie.

Anatomiquement, se remarquent trois faits importants : on ne trouve ni calcifications valvulaires aortiques, ni distension de l'aorte ascendante, la dilatation post-sténotique étant supportée par la chambre intermédiaire : absence enfin d'insuffisance mitrale, alors qu'on en constate cliniquement ou sur les clichés angiocardiographiques.

Les coronaires, généralement normales, sont trouvées athéromateuses discrètement par Bercu, Brent. Le réseau coronaire n'est pas dilaté comme dans les sténoses sus-valvulaires.

HISTOLOGIE

L'examen microscopique, dans notre observation, met en évidence des lésions interstitielles : les fibres myocardiques sont intactes, comme dans les cas de Menges, mais la sclérose d'aspect non inflammatoire est abondante.

Certains auteurs trouvent des aspects différents : Soulié a observé un épaississement endocardique, et Bercu une fibrose endocardique. Les fibres myocardiques peuvent être altérées : Bercu, Brent notent une hyperplasie ; Soulié note, dans sa première observation, une hyperplasie mais aussi une sclérose diffuse et par endroits une dégénérescence collagène. Ce même

auteur constate de discrètes modifications vasculaires, alors que l'ensemble des observations anatomiques constate l'intégrité des branches des coronaires.

Les recherches histo-chimiques n'ont jamais montré de modifications tinctoriales qui permettent de penser à un trouble métabolique.

ETIOLOGIE

L'étude anatomique n'est d'aucun secours pour déceler l'étiologie de ces hypertrophies sténosantes : la sclérose et l'hypertrophie paraissent idiopathiques. On ne trouve, en effet, aucune altération de type vasculaire, ou inflammatoire, ou infectieux, ou tumoral. Les autres viscères sont normaux. La sclérose n'est pas un argument suffisant pour une inflammation antérieure.

Les circonstances d'apparition sembleraient cependant plaider pour une étiologie acquise. En effet, le début apparent est tardif. Nos six malades ont été dépistés par examen systématique : deux fois à 15 ans (cas 5 et 6), une fois à 16 ans (cas 4), à 21 ans (cas 1), à 22 ans (cas 3) et à 25 ans (cas 2).

Les signes subjectifs, assez discrets, sont apparus une fois en même temps (cas 1), mais le plus souvent très en retard : de six à seize ans après la découverte par examen médical de la cardiopathie. Dans la littérature, l'impression est identique : sur 61 cas où la date d'apparition est précisée, on trouve trois découvertes de cardiopathie dans la première année de vie (Braunwald), 10 découvertes entre 1 et 10 ans (Brock, Brent, Braunwald, Hollman, Menges), et 15 découvertes entre 11 et 20 ans (Teare, Soulié, Bercu, Kirklin, en plus des auteurs précédents). Dans 33 cas donc, la découverte de la cardiopathie n'est faite qu'à l'âge adulte soit dans plus de la moitié des cas. L'âge moyen de cette découverte est de 24 ans, et l'âge moyen d'apparition des signes subjectifs de 28 ans.

Le petit nombre de cas précocement découverts permet de penser à une origine congénitale, mais il faut alors admettre une latence prolongée, ou une aggravation lente ne devenant parlante que tardivement. L'argument le plus solide plaçant pour une telle étiologie est le caractère familial fréquemment

rencontré. Notre observation n° 6 concerne une femme dont le frère est porteur d'une sténose aortique. Notre malade N° 4 a un frère porteur d'un souffle cardiaque considéré comme non organique mais qui mériterait un examen plus poussé puisque le malade lui-même avait été ainsi étiqueté initialement. Enfin et surtout, nous possédons deux observations assez complètes très voisines concernant le frère et la sœur ; un troisième frère est porteur d'un souffle mais n'a pas été examiné.

OBSERVATION N° 2. — L.-C.... Denis, 32 ans (H. 6588).

Résumé. — Découverte systématique d'un souffle cardiaque à 25 ans. Diagnostic de sténose aortique à 32 ans. L'angiocardio-graphie précise son siège sous-valvulaire et sa nature musculaire. Un frère et une sœur sont atteints.

Ce sujet n'a présenté aucun antécédent. A 14 ans, on lui découvre une forte scoliose dorsale, qui entraîne sa réforme à 21 ans. C'est à 25 ans, au cours d'un examen médical systématique, qu'on découvre un souffle cardiaque jugé inoffensif. Le malade accuse une petite dyspnée d'effort depuis toujours, mais la scoliose suffit à réduire l'activité physique. Les signes subjectifs s'accroissent à 31 ans avec notamment six épisodes lipothymiques d'effort.

L'examen est négatif en-dehors de la scoliose et de la cardiopathie. La tension artérielle est de 150/80 mm Hg ; les pouls sont perçus normalement.

Il existe un frémissement systolique maximum au troisième espace intercostal gauche, 1/4, surtout net en position assise. L'auscultation cardiaque révèle un souffle systolique d'éjection aortique, râpeux, maximum 3/6 au troisième espace intercostal gauche ; il devient plus musical vers l'endapex ; il est faiblement entendu dans les vaisseaux du cou. Il existe un dédoublement serré du second bruit.

La radiographie thoracique (fig. 3) montre un cœur déplacé par la scoliose dorsale, mais également dilaté et de silhouette aortique, avec distension ventriculaire gauche essentiellement.

L'électrocardiogramme (fig. 6) montre un rythme sinusal à 65, une hypertrophie auriculaire gauche avec $\overline{AP}$ à $+30^\circ$; le segment PR est de 0,16 seconde ; $\overline{AQRS}$ est à 0° avec $\overline{AT}$ opposé ; le cœur est en position électrique semi-horizontale.



Figure 3 (observation n° 2)

QRS est de 0,08 seconde et la branche ascendante de R comporte un empâtement en D1 et VL. On note de grandes ondes S en VI, V2, V3, l'indice de Sokoloff-Lyon est normal et l'indice de White-Hock est de 12. La déflexion intrinsèque, normale à droite, est de 0,05 seconde à gauche. Le tracé témoigne

donc d'une hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauches, avec bloc incomplet de la branche gauche. L'espace PR paraît raccourci à 0,10 seconde dans certaines dérivations et avec le crochetage de la branche ascendante de R évoque presque le syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Malgré l'absence de signes périphériques de sténose aortique serrée, cliniquement on pense que c'est le seul diagnostic logique, et les signes seraient déjetés à gauche par le déplacement du cœur.

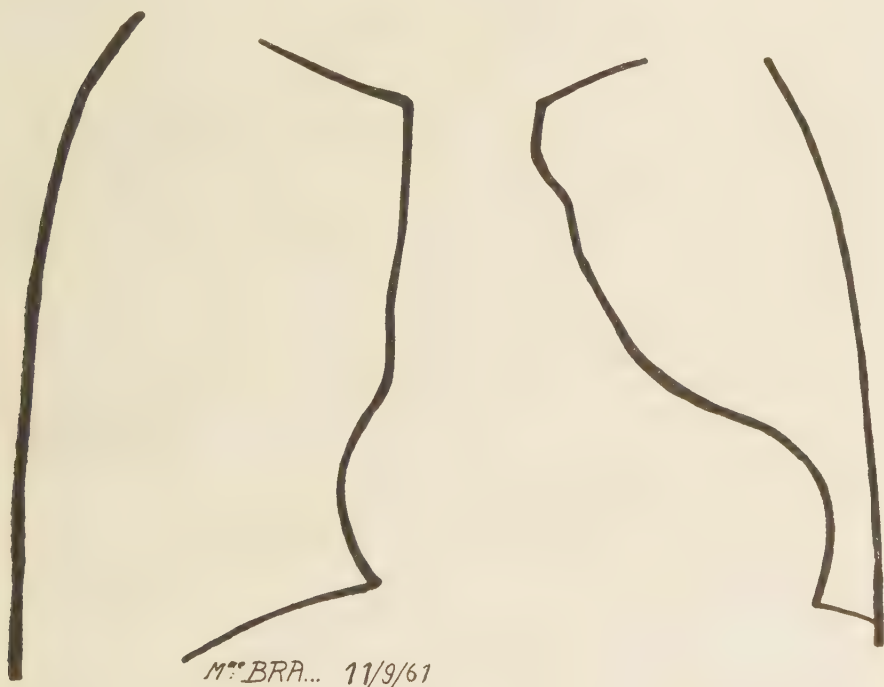


FIGURE 4 (observation n° 3)

La ponction directe du ventricule gauche permet de prendre les pressions :

- dans le ventricule gauche .. 128/20 mm Hg
- dans l'aorte 76/48 mm Hg
- gradient systolique 52 mm Hg

L'angiocardigraphie par cette voie montre le remplissage ventriculaire gauche satisfaisant à partir de 3/5^e de seconde. La cavité ventriculaire est minime, et la paroi est considérablement hypertrophiée. Il n'existe pas de sténose valvulaire,

mais la chambre de chasse aortique est manifestement rétrécie, de face comme de profil. Cet aspect est surtout net en systole et l'hypertrophie semble siéger surtout à la partie inférieure du ventricule gauche. Les coronaires sont normales.

Cette exploration est suivie de complications locales : un hématome pariétal au point d'injection du liquide de contraste, puis un infarctus pulmonaire droit au deuxième jour du lever mais rapidement régressif sous traitement anticoagulant.

Le malade quitte ensuite le service avec une séméiologie clinique et électrique identique à celle de l'entrée. Au bout de trois ans, il n'est plus gêné.

OBSERVATION N° 3. — B... Suzanne, 36 (Dr A. Saint-Pierre).

Résumé. — Découverte d'un gros cœur lors d'une grossesse à 23 ans. Apparition de signes subjectifs à 33 ans. Souffle systolique, dilatation ventriculaire gauche et troubles électro-cardiographiques voisins de ceux de son frère. Mort subite. Deux frères atteints.

Cette malade ne présente pas d'antécédents notables. Régée à 17 ans, elle a eu deux grossesses normales. C'est au cours de la seconde, à 23 ans, qu'un médecin découvre une cardiomégalie et prescrit un traitement digitalique. La malade a toujours eu une activité physique normale.

À 33 ans, apparaissent des palpitations banales, mais aussi une dyspnée d'effort surtout à la marche contre le vent, sans phénomène œdémateux. Puis cette dyspnée devient douloureuse sans irradiations particulières. Elle accuse enfin une fatigabilité des membres inférieurs et un discret œdème vespéral des chevilles. Mais la malade trouve la digitale inefficace et l'abandonne.

À l'examen, elle présente une discrète scoliose dorsale mais surtout des signes cardio-vasculaires anormaux. La tension artérielle est de 150/80 mm Hg et il n'existe pas d'insuffisance circulatoire mais on ne perçoit pas le pouls pédieux droit.

L'auscultation cardiaque révèle un souffle systolique, dont le maximum, retardé par rapport au premier bruit, atteint, au foyer endapexo-apexien, une intensité de 3/6. Le souffle irradie for-

tement dans l'aisselle, mais aussi dans le dos et au foyer aortique. Il ne s'accompagne d'aucun frémissement, d'aucun signe diastolique ni de bruit supplémentaire.

La radioscopie (fig. 4) objective une cardiomégalie, surtout au profit du ventricule gauche : de profil, l'oreillette gauche est nettement dilatée. On ne voit pas de calcifications valvulaires.

L'électrocardiogramme (fig. 7) comporte un rythme sinusal, des ondes P de discrète surcharge auriculaire gauche, $\bar{A}QRS$ à $+10^\circ$ et $\bar{AT}$ à $+30^\circ$. Le cœur a une position électrique intermédiaire. PR est raccourci à 0,12 seconde, mais sans aspect d'onde S ; au contraire en précordiales gauches l'absence d'onde Q et l'empâtement de la branche ascendante de R évoquent le trouble de conduction de la branche gauche. Le tracé montre aussi : une hypertrophie ventriculaire gauche avec S de 36 mm en V2, un indice de White-Bock de 23 mm, un sous-décalage curviligne de ST et un retard de la déflexion intrinsèque (0,05 seconde) en précordiales gauches.

Ces données comparées à celles de l'observation précédente permettent de retenir une hypertrophie sténosante du ventricule gauche, mais la malade refuse l'hospitalisation. On apprend quelques semaines plus tard qu'après une phase de surmenage physique, de soucis conjugaux, la malade meurt subitement après avoir été frappée. Il n'y a pas eu de vérification.

Ces deux observations sont frappantes par la précession de la découverte de signes objectifs (souffle dans le premier cas et cardiomégalie dans le second) 6 et 11 ans avant l'apparition de signes subjectifs, indiquant une très bonne tolérance, puis une aggravation des signes subjectifs et enfin pour l'un d'eux, mort subite. D'autre part, il faut remarquer la similitude des deux silhouettes cardiaques en comparant la radiographie de l'un (fig. 3) et le calque orthodiagraphique de l'autre (fig. 4), l'analogie des souffles, des tracés électrocardiographiques (fig 6 et 7), avec une hypertrophie ventriculaire gauche et des troubles de conduction évoquant le syndrome de préexcitation ventriculaire, enfin la scoliose dorsale. On ne possède aucun renseignement précis sur le troisième malade de la famille.

Ce caractère est fréquemment retrouvé dans la littérature. Bereu rapporte l'observation de deux frères, porteurs d'une hypertrophie sténosante du ventricule gauche à expression aortique ; un troisième frère, non complètement exploré, présente une cardiomégalie.

Brent et Collaborateurs ont étudié deux familles distinctes dans lesquelles l'abondance de cardiopathies est frappante. La première comprend deux observations anatomo-cliniques (chez l'oncle et le neveu) d'hypertrophie sténosante à forme aortique typique ; un autre neveu présente un souffle analogue, sans autres signes ; le troisième frère, porteur d'un souffle cardiaque, décède subitement, après une série de syncopes à 29 ans, et son propre fils présente une séméiologie clinique de sténose sous-aortique et une hypertrophie biventriculaire. Un fils du second malade présente un souffle identique et une cardiomégalie, mais pas de signes électrocardiographiques. Trois autres hommes de la famille sont morts jeunes, l'un subitement, les deux autres avec une cardiopathie jugée endocarditique. La seconde famille comporte une observation anatomo-clinique typique d'hypertrophie sténosante à expression aortique, chez une femme dont un frère est mort subitement à 14 ans, dont deux sœurs ont un souffle cardiaque similaire (et l'une une hypertrophie-dilatation du ventricule gauche) ; sa fille présente à l'âge de 11 ans un tableau clinique identique au sien, et son fils âgé de 7 ans présente un souffle et une cardiomégalie, mais un tracé électrocardiographique normal.

Braunwald et Collaborateurs présentent une série de 15 observations complètes, avec mesure du gradient ventriculo-aortique et angiocardigraphie ; deux sœurs de 19 et 20 ans d'une part, et une femme de 45 ans et son fils de 30 ans d'autre part, sont les seuls cas familiaux.

Hollman et Collaborateurs reprennent l'observation d'une hypertrophie sténosante du ventricule gauche à expression mitrale de Teare et en dressent l'arbre généalogique, après avoir constaté que la sœur de la malade présentait la même affection. Ils ont pu analyser 23 cas. Des 19 survivants, ils ont pu examiner cliniquement de façon complète 14 personnes, et ont pu obtenir l'observation clinique de deux malades décédés. Quatre décès sont de cause connue : une méningite, une cardiopathie, deux morts subites. Sur les seize sujets âgés de 2 à 47 ans, ils

retiennent 9 malades, quatre hommes et cinq femmes. Aucun n'a de signes subjectifs, sept présentent une cardiomégalie, cinq ont un souffle systolique, quatre un murmure diastolique et quatre un bruit supplémentaire ; les troubles électrocardiographiques sont à type de surcharge auriculaire gauche dans deux cas, ou droite dans trois cas, de bloc de branche gauche ou droite (un cas de chaque genre) ou d'hypertrophie ventriculaire gauche dans deux cas.

Au total, dans les 84 cas de la littérature, 20 cas certains sont des formes familiales, mais s'intègrent aussi 11 cas probables dans les mêmes 6 familles. Dans notre groupe, 4 malades s'inscrivent dans un contexte de cardiopathie familiale et trois autres sujets sont probablement atteints dans les mêmes 3 familles. En résumé, 104 sujets atteints avec certitude ou probabilité, permettent de grouper 38 cas familiaux, répartis dans 9 familles.

Le caractère familial héréditaire ne fait aucun doute, et de l'arbre généalogique complet qu'il a dressé, Hollman conclut à une hérédité dominante non liée au sexe.

EMBRYOLOGIE

Le mécanisme embryologique peut être un trouble précoce. Normalement, le Bulbus Cordis s'incorpore peu à peu au ventricule primitif pour donner naissance à la majeure partie de l'infundibulum pulmonaire : sa partie gauche s'atrophie pour laisser le ventricule gauche se mettre en rapport avec l'aorte. L'absence d'involution de ce reliquat gauche explique les sténoses sous-aortiques en diaphragme. Soulié voit là l'explication des formes de transition entre sténoses fibreuse et musculaire sous-aortiques : l'absence totale d'involution gauche serait à l'origine des formes musculaires, l'absence tardive le serait pour les formes fibreuses, les degrés intermédiaires expliquant les formes mixtes. En fait, la connaissance de troubles plus diffus, de tout le ventricule gauche, ou des deux ventricules, ou des formes pseudo-mitrales, oblige à séparer davantage les deux formes de sténose sous-aortique : les formes musculaires doivent s'intégrer dans un trouble embryologique plus vaste, intéressant le ventricule primitif lui-même.

Nous n'avons pas trouvé de contexte tératologique plus vaste dans la littérature. Notons par contre la scoliose dorsale

familiale dans nos observations N° 2 et 3, et un nystagmus isolé, jugé congénital dès l'enfance, dans notre observation N° 4.

ETUDE CLINIQUE

Fréquence

La fréquence de cette pathologie est difficile à apprécier. La statistique anatomique de M. Abbott, portant sur 1.000 cardiopathies congénitales, comporte 11 sténoses aortiques valvulaires et 12 sténoses sous-valvulaires, mais sans formes musculaires. La série de 95 sténoses aortiques opérées de Snellen comprend deux formes musculaires seulement. Soulié compte dix observations cliniques de formes musculaires sur 27 sténoses aortiques congénitales ; Gordon présente 12 sténoses sous-aortiques, dont 5 formes musculaires, et Soulié dénombrait initialement 4 formes musculaires ou mixtes sur 9 sténoses sous-aortiques.

Il semble donc que cette pathologie représente l'infime minorité des sténoses aortiques en général, 1 % environ, mais 35 à 40 % des formes congénitales et 40 à 45 % des formes sous-aortiques.

Sexe

Dans notre groupe de six observations, les deux sexes sont à égalité, mais avec les trois parents probablement atteints aussi on trouve au total 6 hommes et 3 femmes.

L'impression est la même dans la littérature : sur 63 cas où nous avons pu préciser le sexe, nous trouvons 44 hommes et 19 femmes. En englobant les cas familiaux probables correspondants, nous trouvons 51 hommes et 21 femmes. Ces 75 sujets et les 9 nôtres forment un ensemble de 84 malades, dont 60 hommes et 24 femmes, donc majorité masculine avec 70 % et minorité féminine avec 30 %.

Age et circonstances d'apparition

Nous avons constaté que l'âge moyen des malades lors de la découverte de la cardiopathie est de 24 ans, les extrêmes étant de 2 semaines dans un cas de Braunwald et de 63 ans dans un de Brock.

Les signes subjectifs sont apparus une fois, l'année même de la découverte de la cardiopathie, et cinq fois avec un retard de 6 à 16 ans chez nos malades. Dans les 21 cas de la littérature où cette comparaison est possible, on constate que 12 fois les signes subjectifs ont été retardés de 1 à 14 ans sur la date de la découverte objective, 7 fois la chronologie entre signes fonctionnels et découverte du souffle est inverse, avec un décalage de 2 à 9 ans, 2 fois enfin, il y a simultanéité.

Avec nos observations, ces cas forment un groupe de 27 malades, dont 17 ont un début subjectif retardé de 1 à 16 ans, 7 ont au contraire un long passé de 2 à 9 ans de troubles subjectifs et 3 sont découverts à l'occasion de leurs troubles récents. Il faut ajouter à ces modes de révélation les nombreux cas familiaux de mort subite, notamment ceux de Brent, de Hollman.

Séméiologie

Deux formes très différentes sont à isoler : les formes aortiques et les formes mitrales que nous étudions plus loin.

Les formes à expression aortique sont les plus courantes : elles représentent dans notre série cinq cas sur six, soit 91 % chiffre retrouvé aussi d'après notre revue de la littérature. En voici une observation :

OBSERVATION N° 4. — M... Alain, 24 ans (H. 7907).

Résumé. — Découverte d'un souffle cardiaque à 16 ans, d'aspect anorganique. Activité sportive, puis réforme pour cardiopathie. Signes subjectifs à 23 ans. Diagnostic clinique hésitant entre communication interventriculaire et sténose sous-aortique. Cathétérisme gauche et angiocardiographie : hypertrophie sténosante du ventricule gauche à expression aortique.

Un frère de ce malade est reconnu porteur d'un souffle jugé anorganique. Le malade lui-même présente un nystagmus horizontal depuis sa naissance, sans autres signes neurologiques ou malformations.

A 16 ans, alors que le malade a une forte activité sportive, on lui découvre un souffle cardiaque jugé anorganique, mais on lui fait néanmoins cesser les sports. Cet état entraîne la réforme à 20 ans.

A 27 ans, les très grands efforts entraînent un léger endolorissement précordial et le malade ressent des palpitations de type varié ; il est d'ailleurs très neurotonique. La possibilité d'une communication interventriculaire est alors évoquée.

A l'examen cardio-vasculaire, on découvre un frémissement systolique d'intensité 2/4 au 4^e espace intercostal gauche, un souffle systolique à maximum méso et télésystolique, rude, d'intensité 4/6 au même foyer que le frémissement, mais irradiant à l'apex et faiblement dans le dos. Il existe aussi un élément diastolique, 1/6, en décubitus latéral gauche, évocant le troisième bruit de l'insuffisance mitrale. Le premier bruit est un peu claqué, le second bruit est normal. La tension artérielle est de 105/75 mm Hg.

Le phonocardiogramme (fig. 5) montre que le souffle de maximum apexo-endapexien est mésosystolique, inclus dans l'éjection ventriculaire, débutant 0,08 seconde après le début de l'éjection, et se terminant nettement avant le second bruit. Le pouls carotidien est d'ascension très rapide (0,03 seconde pour la demi-ascension). La branche descendante présente une encoche extrêmement marquée, avec un plateau.

La radiographie montre un volume cardiaque normal, un système artériel pulmonaire et des champs pulmonaires normaux.

L'électrocardiogramme comporte un rythme sinusal à 78, des signes d'hypertrophie auriculaire droite avec des ondes P supérieures à 3 mm en D2 et un axe de P à $+60^{\circ}$; $\overline{A}QRS$ à $+80^{\circ}$ et $\overline{A}T$ opposé. On note de grandes ondes S en D1, D2, D3. Le cœur a une position électrique verticale. Le segment PR est de 0,10 seconde et la branche ascendante de R est empâtée en D1, D2, D3 et VF. En V2 l'onde S est de 60 mm. L'indice de Sokoloff-Lyon atteint 54 mm ; on note enfin à gauche une déflexion intrinsèque à 0,05 seconde et des ondes T négatives. Ce tracé témoigne de l'hypertrophie ventriculaire gauche avec projection des troubles de repolarisation en D2, D3, VF ; la brièveté du segment PR et l'empâtement de la branche ascendante de R font discuter le Syndrome de Wolff-Parkinson-White ou un bloc incomplet de la branche gauche.

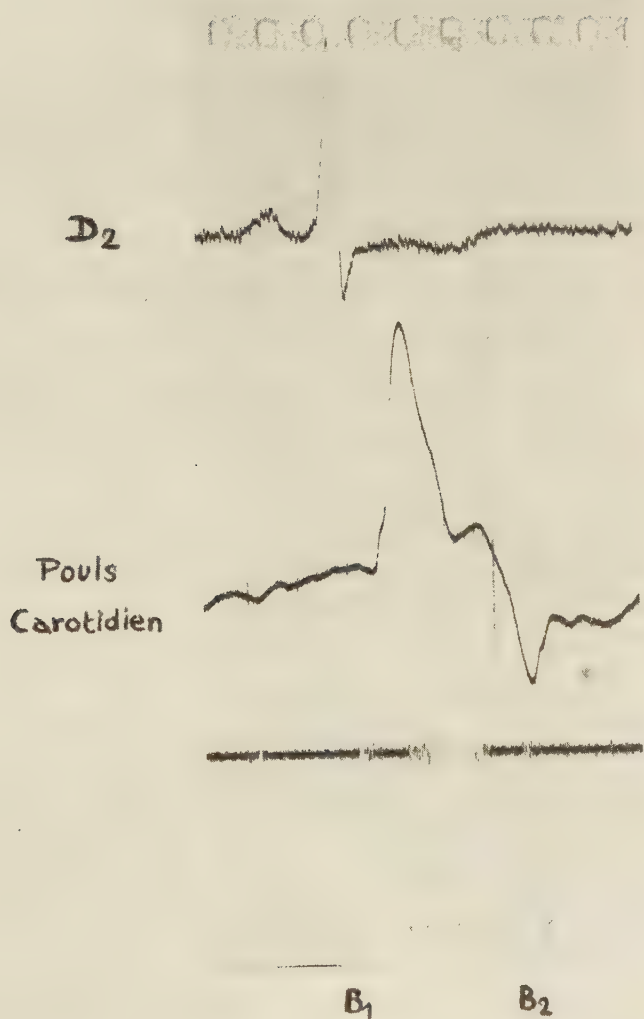


FIGURE 5

Phonocardiogramme et électrocardiogramme s'opposent, en tout cas, au diagnostic de communication interventriculaire, et le diagnostic de sténose sous- aortique paraît le plus probable.

La ponction directe du ventricule gauche permet de trouver un gradient systolique de 128 mm Hg entre :

— ventricule gauche : 228/20 mm Hg,

— et artère fémorale : 108/72 mm Hg.

L'angiocardigraphie faite par la même voie révèle un petit ventricule gauche qui se vide mal dans l'aorte par un chenal, rétréci en systole, s'élargissant en diastole mais incomplètement. La paroi ventriculaire est épaissie. Il existe enfin une petite régurgitation mitrale.

Cette observation nous paraît démonstrative à tous égards.

a) *Signes d'appel :*

Le premier signe remarqué par les malades, tant dans notre groupe que dans la littérature, paraît être la dyspnée d'effort (environ une fois sur trois) ou les syncopes d'effort (une fois sur dix environ). Mais tous ces signes se rassemblent peu à peu. La dyspnée d'effort est constamment accusée par nos malades ; deux fois seulement elle a pris l'allure d'œdèmes pulmonaires francs : lors d'une grossesse pour notre observation N° 1, et en fin d'évolution pour notre observation N° 5.

L'angor reste cependant moins fréquent, retrouvé dans nos observations 1, 3, 4 et 5 seulement, et non toujours discernable d'un endolorissement lors de l'acmé de la dyspnée d'effort, d'une oppression thoracique pénible. Aucun malade ne nous a posé le problème d'une anomalie coronarienne. Les syncopes sont retrouvées chez tous nos malades sauf un (observation N° 4), mais dans la littérature elles restent de moindre fréquence, concernant environ la moitié des cas. Aucun malade n'a été trouvé en insuffisance cardiaque, mais celui de notre observation N° 5 était discrètement cyanosé à l'effort. Rappelons qu'une fois sur quatre seulement, l'alarme est donnée par ces seuls signes et que beaucoup plus souvent la découverte se fait par examen systématique, la maladie restant latente durant quelques années. Les observations où la tolérance persiste inchangée ne dépassent pas 15 % des cas, d'après la littérature.

Un point à noter, et que signale déjà Brachfeld, est la progression des signes d'intolérance : dans nos observations 3 et 5, les syncopes sont survenues très tardivement, après quelques années de dyspnée d'effort croissante. Ce fait, joint

au début apparent tardif, explique que cette cardiopathie congénitale soit parfois découverte chez des sujets très actifs : nos malades des observations N° 4 et 5 étaient des sportifs, un malade de Morrow était pilote d'avions au moment de la découverte de sa cardiopathie. Les deux premières malades de Soulié ont eu des grossesses normales, comme la malade de notre observation N° 3.

b) *Signes physiques.*

Ils sont essentiellement représentés par le souffle systolique d'éjection aortique atypique. Ce souffle est présent dans nos cinq observations et dans toutes les observations similaires de la littérature. A l'auscultation on entend un souffle bref, râpeux, d'intensité souvent forte, chiffré à 3 ou 4/6 dans nos observations. Il présente souvent un maximum méso ou télésystolique, jamais protosystolique.

Un frémissement systolique l'accompagne trois fois dans notre groupe (observations N° 1, 2, et 4) et huit fois sur dix dans la revue de la littérature.

L'atypie réside dans la topographie du souffle : il est entendu essentiellement dans la région endapexo-apexienne, un peu plus bas qu'une communication interventriculaire. Il n'en a pas la large irradiation, il n'a pas non plus l'irradiation latéro-sternale droite ou au moins xiphôïdienne forte de l'insuffisance tricuspïdienne. Il va peu vers le foyer aortique (où on le retrouve mais faiblement dans nos observations 1, 2, 3 et 5), davantage dans la région axillaire (dans nos observations 3 et 5 assez fortement) où il peut être plus doux comme dans notre observation N° 3 ; parfois il est entendu dans le dos, comme dans nos observations N°s 1, 3 et 4, ou dans le cou comme dans notre observation N° 2. Les autres auteurs, notamment Menges, décrivent ce souffle de la même façon.

Le phonocardiogramme externe (Docteur L. Gallavardin) confirme ces données qu'il précise (fig 5) : le souffle débute 0,06 à 0,08 seconde après le premier bruit et se termine avant le second bruit, comme dans nos observations 4 et 5 ; il s'inscrit surtout en moyennes et hautes fréquences. Bernard note qu'il augmente au bout de quelques systoles après une inspiration forcée.

Mais un tel souffle ne peut suffire pour porter le diagnostic d'hypertrophie sténosante du ventricule gauche, ni même celui de sténose sous-aortique en général, comme le montrent notre observation N° 7 et l'observation N° 1 de Goodwin. Ce souffle systolique semble bien être lui aussi progressif avec la vie. Il est en effet fréquemment noté comme anorganique lors des premières auscultations : c'est le cas du malade de notre observation N° 4 (découverte d'un souffle anorganique à 16 ans, puis discussion d'une communication interventriculaire à 27 ans) du malade de notre observation N° 2 (souffle anorganique découvert à 27 ans et hospitalisation pour cardiopathie à 32 ans) et surtout de notre malade N° 5, chez qui plusieurs examens avec radioscopie et électrocardiogramme ont entraîné la conclusion d'anorganicité entre 16 et 22 ans, puis l'hospitalisation pour cardiopathie. Plus remarquables sont nos observations N° 3, où le souffle semble avoir succédé à la découverte d'une cardiomégalie, au bout de quelques années, et N° 1 où il est précisé que trois examens ont été négatifs et que le souffle cardiaque ne fut découvert qu'à 21 ans. Dans l'observation de Bernard, cette croissance a pu être précisée entre 21 et 28 ans. Une telle progressivité explique la longue latence et la révélation tardive par des symptômes subjectifs, eux aussi progressifs.

On peut découvrir un souffle diastolique. Classiquement cette constatation empêche le diagnostic de sténose musculaire et oblige à retenir une endocardite aortique, ou à la rigueur une sténose sous-valvulaire (Soulié, Bernard). En fait, Brachfeld rapporte trois souffles diastoliques sur ses six hypertrophies sténosantes du ventricule gauche. Etant donné que les valvules aortiques peuvent être modifiées par l'éjection anormale sous-jacente (comme cela a pu être vérifié par angiocardiographie dans notre observation N° 5, et anatomiquement par Gordon) le fait n'est pas étonnant et perd donc de sa valeur diagnostique. Brachfeld penche cependant pour une autre explication : la chambre de chasse du ventricule gauche étant divisée en deux zones de régime de pression différent, un reflux peut se produire durant le diastole de l'une à l'autre zone sans qu'il y ait altération sigmoïdienne.

Un roulement diastolique est parfois signalé, mais toujours bref, ou plutôt limité à une saccade protodiastolique ou à un troisième bruit d'insuffisance mitrale, comme dans nos obser-

vations N^{os} 4 et 5 (se produisant 0,16 seconde après le second bruit dans cette dernière observation) et dans une observation de Morrow.

En l'absence de compte rendus phonocardiographiques précis, il est difficile d'en distinguer les nombreux bruits apexiens protodiastoliques, galops protodiastoliques, bruits auriculaires apexiens et troisièmes bruits notés dans la littérature (Bernard, Brent, Morrow, Menges) environ une fois sur deux, ce qui constitue donc un élément diagnostique non négligeable. On conçoit qu'avec un premier bruit claqué le diagnostic de maladie mitrale soit évoqué, comme dans notre observation N^o 4. Le premier bruit peut au contraire être masqué dans l'aisselle comme dans notre observation N^o 3, et laisser supposer une fuite mitrale. Ce fait doit être rapproché de la fréquente constatation d'une insuffisance mitrale lors des angiocardigraphies gauches, comme dans nos observations N^{os} 1 et 5, soit une fois sur deux. Un dédoublement du second bruit peut être entendu, comme dans notre observation N^o 2, et ce fait doit être rapproché des constatations électrocardiographiques, puisque les troubles de conduction sont fréquents. Nous n'avons aucun cas d'extinction de ce second bruit ; par contre il a été trouvé claqué dans notre observation N^o 5, évoquant l'hypertension artérielle pulmonaire, d'ailleurs vérifiée. Le claquement systolique appartient, en principe, aux sténoses valvulaires (Hancock, Menges) ; Goodwin rapporte l'observation d'une hypertrophie ventriculaire gauche avec souffle de sténose et « click », mais il n'y avait pas de gradient.

La tension artérielle est le plus souvent élevée, mais parfois normale, et en moyenne à 100/60 mm Hg, ne permettant pas de penser à une sténose aortique serrée. D'ailleurs le sphygmogramme carotidien ne correspond pas à ce trouble. Pratiqué dans nos observations 4 et 5, il objective une ascension normale, avec une demi-pente à 0,03 et 0,05 seconde, mais aussi un ressaut et un plateau de la branche descendante, comme l'ont déjà signalé Soulié, Liseway, Goodwin, Bernard. Braunwald et Collaborateurs pensent que l'incisure entre les deux sommets provient de la contraction retardée de la sténose musculaire elle-même. Bien qu'inconstant, ce signe paraît le seul qui soit particulier à cette sorte de sténose : Brockenbrough et Braunwald remarquent d'autre part qu'après extra-systole

avec repos compensateur, la pression artérielle périphérique diminue, contrairement aux cas de sténoses valvulaires ou sous-valvulaires, alors que la pression ventriculaire gauche augmente. Notre observation N° 7 plaide dans le même sens : tout concordait pour admettre une hypertrophie sténosante, y compris le phonocardiogramme, mais le sphygmogramme ne comportait qu'une ébauche d'épaulement. Toutefois, Brachfeld et Gorlin l'ont rencontré dans des sténoses sous-aortiques et il était présent dans l'observation N° 1 de Goodwin, dans laquelle également tout gradient de pression était absent. Godwin insiste sur l'importance de l'onde a du pouls jugulaire, et notre observation N° 5 comporte une onde a à 8 puis 15 mm Hg pour une pression auriculaire droite de 5 mm Hg.

c) Signes radiologiques.

A l'exception de notre observation N° 5, nos observations comportent toutes des anomalies, avec un volume cardiaque supérieur à la normale, et là aussi, on retrouve la progressivité : cela est évident dans notre cas N° 5 : en 5 ans, le volume a passé du stade 1 au stade 3. Le ventricule gauche est distendu dans 3 cas (observations N°s 2, 3 et 5), l'oreillette gauche est augmentée dans deux cas (observations N°s 1 et 3), le système artériel pulmonaire est distendu dans notre observation N° 5 avec poumons gris.

Dans aucun cas ne fut notée de distention de la portion ascendante de l'aorte, ni de calcifications sigmoïdiennes, bien que ces dernières soient très probables mais discrètes sur les angiocardiographies du cas N° 5. Cette dernière observation a d'ailleurs toujours frappé par la gracilité de l'ensemble de l'aorte, comme dans le cas de Gordon, et devait donc comporter une hypoplasie primitive ou secondaire comme dans notre observation anatomo-clinique N° 1.

La cardiomégalie est quasi constante dans les différentes publications, de même que l'absence de distension de l'aorte ascendante sauf un cas de Morrow, et de calcifications valvulaires ; ces caractères négatifs représentent un argument fondamental pour éliminer une sténose aortique ; la distension ventriculaire gauche semble deux fois plus fréquente que celle de l'oreillette gauche, la distension du ventricule droit apparaissant très rare.

L'état des artères pulmonaires et du parenchyme pulmonaire dépend avant tout de l'éventuelle hypertension pulmonaire, comme dans notre observation N° 5 et certains cas de Goodwin.

d) *Signes électrocardiographiques.*

Nos observations nous permettent de retenir les caractères suivants. Les cinq observations montrent un tracé en rythme sinusal, de 65 à 95. Deux malades présentent une extra-systolie : ventriculaire dans le cas N° 1, ventriculaire et auriculaire dans le cas N° 5.

L'axe de P varie de $+ 30^\circ$ à $+ 60^\circ$. Dans les cas N° 5 et 2, l'onde P atteint 0,12 seconde de largeur, deux fois elle atteint 3 mm en D2, suggérant une discrète surcharge auriculaire droite, dans nos observations N° 4 et 1. Dans nos observations N° 2, 3 et 5, l'onde P en V1 suggère une surcharge auriculaire gauche.

L'espace PR varie de 0,10 à 0,16 seconde. Le PR court de nos observations N° 2 et 4 évoque le syndrome de Wolff-Parkinson-White, d'autant que la branche ascendante de l'onde R est empâtée, mais sans véritable onde S. D'ailleurs ce même aspect se retrouve dans les trois autres observations où le PR est normal.

L'axe de QRS varie de $- 20^\circ$ à $+ 80^\circ$, avec un axe de T opposé, sauf dans le cas N° 5 où $\bar{A}QRS$ est à $- 20^\circ$ et $\bar{A}T$ à $+ 30^\circ$, et dans le cas N° 3 où $\bar{A}QRS$ est à $+ 10^\circ$ et $\bar{A}T$ à $+ 30^\circ$. La largeur de QRS est normale. On note des images de S1, S2, S3 de pointe en arrière dans nos observations N° 2 et 4. On ne constate pas d'hypertrophie ni de bloc de branche droites, mais constamment des troubles homologues du côté gauche. L'hypertrophie ventriculaire gauche est constante, affirmée par l'opposition des axes de QRS et de T trois fois, par un indice de White-Bock anormal trois fois, à 50 dans notre observation N° 1, à 42 dans notre observation N° 2 et à 23 dans notre observation N° 3, par un indice de Sokoloff-Lyon anormal, à 52 dans notre observation N° 1 et à 54 dans notre observation N° 4.

L'onde T n'est négative en V5, V6 que dans l'observation N° 4.

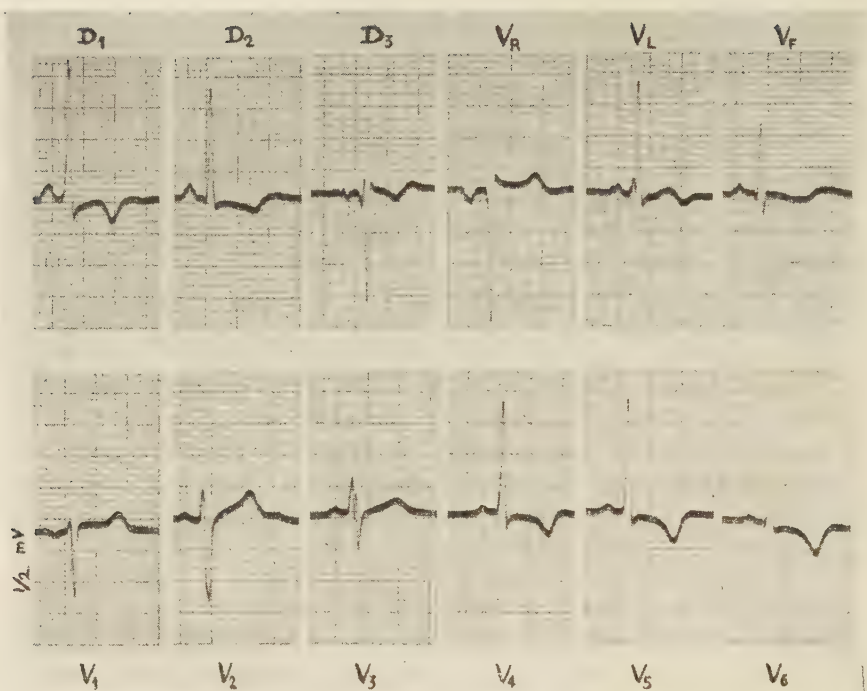


FIGURE 6 (observation n° 2)

L'onde S en V2 n'est normale qu'une fois (observation N° 2), allant dans les autres cas de 26 (mais avec une onde S de 58 en V3 dans l'observation N° 5) à 60 (observation N° 4).

La déflexion intrinsécoïde en précordiales gauches n'est normale que dans notre observation N° 5, mais avec une onde Q très profonde ; ailleurs elle est retardée de 0,05 à 0,06 seconde. Les cinq cas semblent comporter un trouble de conduction de la branche gauche : l'empâtement de la branche ascendante de l'onde R fait discuter chez tous la préexcitation ventriculaire en D1, VL et une fois aussi en D2, D3, VF, et se retrouve en précordiales gauches sauf dans le cas N° 5. Cette dernière observation est d'ailleurs intéressante au point de vue électrocardiographique.

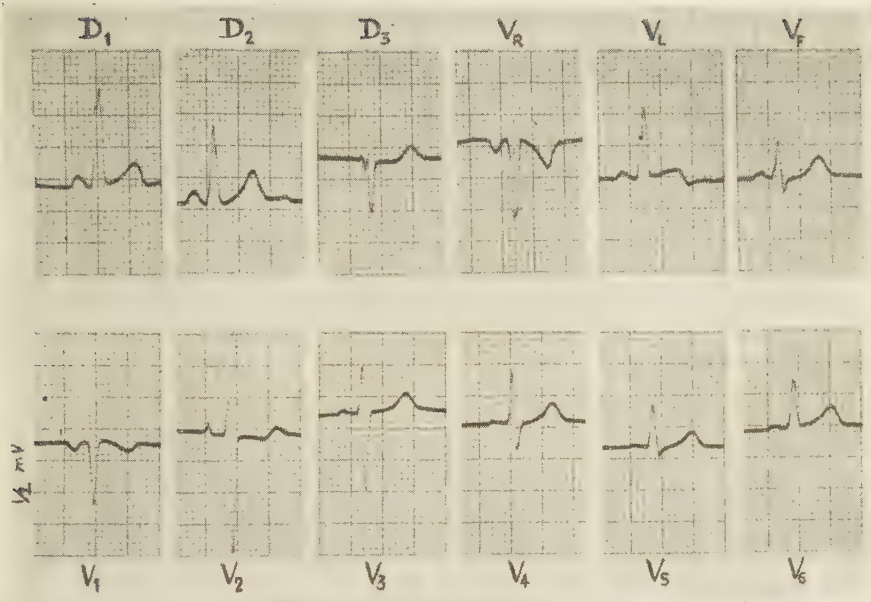


FIGURE 7 (observation n° 3)

OBSERVATION N° 5 . — L... Gérard, 22 ans (F. 4880).

Résumé. — Souffle cardiaque découvert à 15 ans. Signes d'intolérance à 17 ans. Diagnostic de cardiopathie mitrale atypique à 22 ans. Diagnostic clinique de sténose sous-valvulaire à 27 ans, confirmé par angiocardiographie gauche. Electrocardiogramme de nécrose myocardique. Mort subite à 27 ans.

Ce sujet robuste et sportif, étudiant en lettres, ne présente aucun antécédent personnel ni familial.

A l'âge de 15 ans, un examen systématique amène la découverte d'un souffle systolique jugé anorganique en raison de l'absence de signes fonctionnels et d'un aspect radiologique et électrocardiographique physiologique (non vérifié personnellement).

A 17 ans, lors de gros efforts, fatigabilité et dyspnée apparaissent. Lors de la préparation militaire supérieure, un an plus tard, de nouveaux examens (clinique, radiologique et électrocardiographique) sont pratiqués : le souffle est encore

étiqueté anorganique. Ce n'est qu'à 22 ans que le médecin chargé de l'examen à l'entrée de l'Ecole Normale Supérieure demande une exploration cardiaque.

L'examen révèle alors un choc apexien au cinquième espace intercostal gauche, un souffle sans frémissement, holosystolique, maximum à la pointe, où il chiffre 3/6, irradié à l'aisselle, et plus faiblement vers le sternum et la base. Ce souffle augmente en position debout. Il est râpeux et s'accompagne d'un élément protodiastolique chiffrant 2/6, localisé à la pointe. La tension artérielle est de 135/85 mm Hg, les pouls sont normalement perçus.

La radiographie thoracique montre un cœur globuleux, peu dilaté, mais avec une distension modérée de l'infundibulum pulmonaire. L'oreillette gauche est normale, et la crosse aortique est très mince. Il n'existe pas de calcifications valvulaires.

L'électrocardiogramme évoque une hypertrophie biventriculaire, avec onde QS en V6 probablement de transition, et une surcharge auriculaire gauche. Le phonocardiogramme montre que le souffle systolique est du type éjection : inscrit dans les hautes fréquences, méso et parfois mésotélésystolique, il est de maximum endapexo-apexien, mais encore bien enregistré dans l'aisselle. Son début se place 0,06 seconde après le premier bruit. Il existe par ailleurs un troisième bruit, à 0,16 seconde du second bruit. Le pouls carotidien montre que l'ascension est normale (demi-pente à 0,05 seconde) ; il n'y a pas d'anomalie de la branche descendante.

L'ensemble de ces signes mène au diagnostic de cardiopathie mitrale atypique. Le cathétérisme du cœur droit fournit les données suivantes :

— *pression* :

capillaire pulmonaire moyenne	11
artérielle pulmonaire moyenne	17 (32/10)
ventriculaire droite moyenne	7,5 (32/—5, +5)
auriculaire droite moyenne	+2

— *oxymétrie* :

	A.P.	V.D. (sup)	V.D. (inf.)	O.D.	V.C.S.
Capacité	19,37	19,37	19,37	19,37	19,37
O ₂ (vol. %)	15,69	15,69	15,69	15,69	14,44
Saturation (%) .	81	81	81	81	74,5

Ces données montrent des pressions normales et l'absence de tout shunt (oxymétrie normale).

En janvier 1962, alors âgé de 27 ans, le malade accuse une dyspnée d'effort intense, accompagnée de cyanose discrète, de douleurs thoracobranchiales droites et de tachycardie. Après les repas il ressent une pesanteur épigastrique, avec ballonnement, dyspnée et malaise général.

Le malade est alors réhospitalisé ; le nouvel examen montre alors un petit frémissement de même topographie que le souffle qui est inchangé depuis 5 ans, de même que l'élément protodiastolique. Les bruits sont normaux.

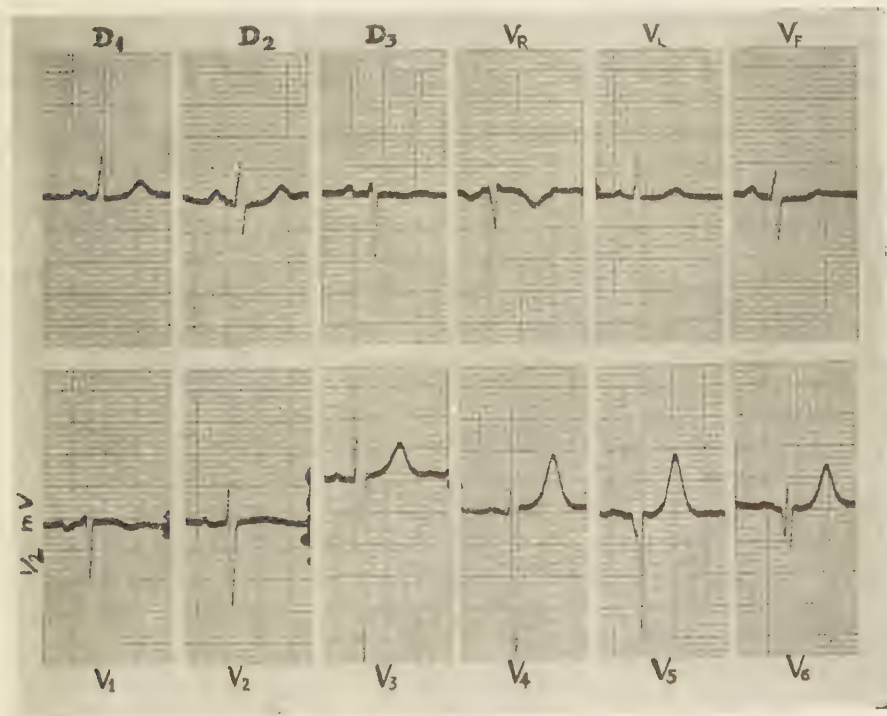


FIGURE 8 (observation n° 5)

La radiographie thoracique montre un accroissement très net de la cardiomégalie, une stase vasculaire dans les deux champs pulmonaires : le système artériel pulmonaire est nettement distendu, mais sans hyperpulsatilité. L'aorte paraît toujours grêle.

Les données électrocardiographiques (fig 8) sont les suivantes : rythme sinusal à 75 avec quelques extra-systoles ventriculaires ou auriculaires, $\bar{A}P$ à $+45^\circ$, avec ondes P de 0,12 seconde qui témoignent d'une discrète surcharge auriculaire gauche, segment PR à 0,16 seconde. $\bar{A}QRS$ à -20° et $\bar{A}T$ à $+30^\circ$; empâtement de la branche ascendante de R en VL. Les précordiales gauches sont en faveur d'une hypertrophie ventriculaire combinée avec une onde S de 26 mm en V2, de 58 mm en V3 ; elles présentent un aspect QR, avec onde Q importante en V6 mais aussi une onde S, retrouvée aussi en V7. Surtout les précordiales gauches comportent un aspect évoquant la nécrose myocardique : qR et QS. Mais en fait, dans le sixième espace intercostal gauche, ces dérivations montrent un aspect d'hypertrophie habituel. On élimine donc un foyer nécrotique et on émet l'hypothèse d'un trouble focal dystrophique ou plus simplement d'un complexe de transition particulier.

Les données d'un nouveau cathétérisme droit sont les suivantes :

— pressions :

capillaire pulmonaire moyenne	17
artérielle pulmonaire moyenne	35 (50/23)
ventriculaire droite moyenne	20 (50/+1, +5)
auriculaire droite moyenne	+5 (onde a à 8 puis 15)

— oxymétrie :

	O ₂ contenu (vol. %)	Capacité	Saturation (%)
V.C.S. (tronc)	9,61	18,14	53
V.C.S. (branches) ..	10,15	»	56
V.C.I.	10,15	»	56
O.D. (moyenne) ...	10,33	»	57
O.D. (basse)	9,97	»	55
V.D.	9,97	»	55
A.P.	9,97	»	55
A.H.	16,32	»	90
A.H. (+02)	17,86	»	98,5

Les autres indications concernent la consommation d'oxygène qui est de 281 ml/minute, le débit cardiaque de 4,42 l/minute et un index cardiaque de 2,5 l/m². La surface mitrale calculée est de 1,5 cm² et les résistances pulmonaires artérielles s'élèvent à 320 dynes/seconde/cm². Ainsi ce nouveau cathétérisme confirme les données du précédent : l'oxymétrie, normale, élimine toute possibilité de shunt, mais l'élévation

des pressions pulmonaires indique un obstacle certain sur le cœur gauche. Les courbes de dilution à partir de l'artère pulmonaire indiquent une éjection diminuée, un allongement du temps de disparition évoquant une régurgitation associée.

Dans l'impossibilité de retenir une communication inter-ventriculaire ou une insuffisance mitrale, on en arrive donc au diagnostic de sténose sous-aortique.

L'angiocardiographie est d'abord faite par voie artérielle rétrograde, car on craint que la ponction directe du ventricule gauche n'entraîne des complications, étant donnés les signes électrocardiographiques. Mais la sonde ne peut pénétrer dans le ventricule gauche. L'angiographie ainsi pratiquée montre un plancher sigmoïdien aortique de taille normale, mais la valve postérieure paraît rigide et calcifiée. La coronaire gauche, seule bien visible, est normale.

Afin de préciser la nature de la sténose aortique sous-valvulaire, on recourt finalement à la ponction directe du ventricule gauche qui permet d'enregistrer les pressions de $180/+80$, $+10$ dans le ventricule gauche et de 120 mm Hg dans l'artère fémorale. Il existe donc un gradient systolique de 60 mm Hg entre ventricule gauche et artère systémique. L'angiocardiographie montre alors (fig 9) une réduction de la cavité ventriculaire gauche au tiers du volume normal ; cette réduction est due à l'hypertrophie du myocarde ventriculaire qui délimite deux chambres : l'une en entonnoir sous-mitral, l'autre à la pointe. Il existe une insuffisance mitrale importante, et d'autre part une sténose musculaire sous-aortique : le gradient est expliqué par un bourrelet qui comble en partie la chambre de chasse. Enfin, il n'existe pas d'altération visible de l'orifice aortique et les coronaires sont normales.

Le malade fait, au 3^e jour, un œdème pulmonaire sévère mais rapidement régressif. Il quitte le service. Trois mois plus tard, on apprend qu'il a fait de nombreuses syncopes, malgré une activité physique réduite, et finalement qu'il est décédé. De ce fait, il n'y a pas eu de vérification.

De telles altérations électrocardiographiques sont notées dans la littérature : deux malades de Goodwin présentent des tracés évoquant l'oblitération coronarienne (l'un est suspect d'ischémie antérieure avec hypertrophie ventriculaire gauche,

l'autre de nécrose antérieure avec hypertrophie ventriculaire gauche), et un autre présente une épreuve d'effort positive. Sur 50 cas où l'électrocardiogramme est suffisamment décrit, on trouve 28 hypertrophies ventriculaires gauches (dont une rapidement progressive, en un mois, chez un malade de Brent), 5 hypertrophies ventriculaires combinées, mais aucune hypertrophie ventriculaire droite. On trouve aussi 15 surcharges auriculaires gauches, 5 surcharges ventriculaires droites, cinq blocs auriculo-ventriculaires du premier degré (Braunwald, Brent, Bernard), un segment PR court (Braunwald), un bloc de branche droite, 6 blocs de branche gauche dont un précisé complet et trois précisés incomplets, et enfin deux fibrillations auriculaires (Brock, Teare).

Le trait majeur est donc l'hypertrophie ventriculaire gauche associée assez souvent à une surcharge auriculaire gauche, et, à notre avis, un aspect proche du syndrome de Wolff-Parkinson-White probablement par trouble de conduction, et parfois aspect pseudo-coronarien.

c) *Signes hémodynamiques* (Docteurs P. Cahen, C. Dalloz).

Un de nos malades a eu un cathétérisme du cœur droit à deux reprises (observation N° 5) ; on retrouve là aussi une progression des modifications en 5 ans : la pression capillaire pulmonaire moyenne passe de 11 à 17 mm Hg, la pression artérielle pulmonaire de 32/10 (moyenne 17) à 50/23 (moyenne 35), celle du ventricule droit de 32/—5, + 5 à 50/+ 1, +5, et la pression auriculaire droite moyenne de + 2 à + 5 (13 en inspiration forcée). La saturation périphérique insuffisante est correctible par l'oxygénation, mais le débit et l'index cardiaques sont abaissés la seconde fois. La courbe de dilution à partir de l'artère pulmonaire est en faveur d'un obstacle gauche et d'une régurgitation associée, que montre en effet l'angio cardiographie (fig. 9).

D'autres auteurs rapportent des exemples d'un tel retentissement des hypertrophies sténosantes de forme pseudo-aortique sur la circulation pulmonaire. Ainsi, Goodwin présente un cas où la pression capillaire pulmonaire moyenne atteint 21 mm Hg, avec une pression artérielle pulmonaire de 48/24 (moyenne de 35 mm Hg) et dans le cas de Bernard, la pression

capillaire pulmonaire moyenne est de 19, avec une pression artérielle de 50/16 (moyenne de 32 mm Hg).

Ces modifications sont instructives pour comprendre la différence entre ces hypertrophies sténosantes et les sténoses aorliques habituelles, et leur parenté avec les hypertrophies ventriculaires sténosantes à expression mitrale, comme nous le verrons plus loin : chiffres de pression et courbes de dilution sont ceux rencontrés dans les obstacles mitraux serrés.

Le cathétérisme du cœur gauche est pratiqué dans nos cas par ponction directe du ventricule gauche ; une tentative par voie artérielle rétrograde (observation N° 5) a échoué, ne permettant pas de franchir le plan sigmoïdien. Ce temps est capital pour le diagnostic car il permet de vérifier le gradient systolique ventriculo-aortique, seule preuve certaine, en définitive, puisque nous possédons dans notre observation N° 7 un tableau évocateur à tous points de vue, d'une hypertrophie sténosante, mais sans gradient, comme dans un cas de Morrow. Une courbe de pression de retrait, par voie artérielle rétrograde, permet de voir une chambre intermédiaire entre la sténose et le plan sigmoïdien, et Soulié en donne les caractéristiques : courbe rectangulaire, au plateau haché de vibrations, alors que les courbes intra-ventriculaires sont acuminées, nettes, et de pression systolique plus haute et identique à celle de la zone sus-valvulaire. Pour cet auteur, la courbe sus-sigmoïdienne n'est pas toujours typique avec un ressaut sur la fin de la systole ; elle peut être du type des sténoses valvulaires, aplatie, ou même normale. Notre méthode ne permet d'obtenir que le gradient ventriculo-aortique, qui, sur quatre cas, se situe entre 52 et 128 mm Hg (le gradient maximum paraît être de 185 mm Hg dans un cas de Morrow) et en général les divers auteurs le trouvent entre 80 et 130 mm Hg. Mais notre méthode a l'avantage de permettre, immédiatement après, une angiocardigraphie sélective qui complète l'examen en visualisant parfaitement les lésions et qui permet de faire le diagnostic différentiel d'avec les sténoses sous-aorliques fibreuses que la courbe de retrait ne peut à coup sûr définir.

f) *Signes angiocardigraphiques* (Drs J. Gravier, C. Dalloz).

Nous exposons ici brièvement les résultats des angiocardigraphies ainsi pratiquées chez nos malades :

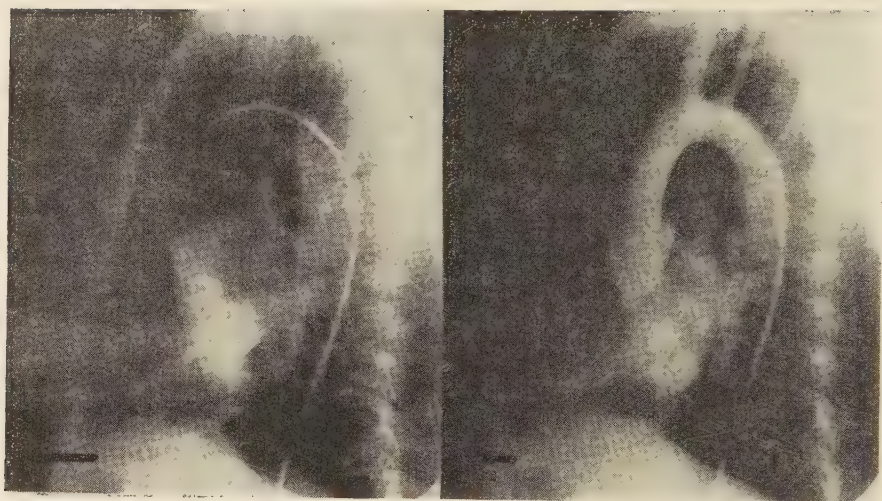


FIGURE 9 (observation n° 2)

Cas N° 1.

L'image angiocardio-graphique montre de profil un aspect de sténose qui paraît située au moins 4 cm au-dessous du plancher sigmoïdien. On note aussi un reflux mitral diffus et non localisable, évocateur d'une insuffisance mitrale fonctionnelle consécutive à une sténose aortique serrée. Le ventricule gauche est de taille normale et paraît musclé. L'oreillette gauche, peu dilatée, a un remplissage important. On voit enfin un reflux dans les branches du pédicule veineux.

Cas N° 2 (fig. 9).

La cavité ventriculaire gauche s'injecte à partir de 3/5'' ; elle paraît minime, réduite par une hypertrophie ventriculaire gauche considérable ; la chambre de chasse présente un rétrécissement bien visible de face sur les clichés pris 1 seconde et 1 seconde 1/5. Il existe donc une anomalie certaine de la chambre de chasse du ventricule gauche, on ne voit, par contre, aucune anomalie de l'aorte ou de ses valvules, ni des coronaires.

Cas N° 4.

L'angiographie révèle une petite cavité ventriculaire gau-

che par hypertrophie myocardique mais surtout un rétrécissement de la chambre de chasse en chenal ; ce dernier ne se voit qu'en systole, et explique que le ventricule se vide mal dans l'aorte qui est elle-même entièrement normale, ainsi que ses valves. Les deux coronaires sont bien visibles et semblent un peu dilatées.

Il s'agit donc d'une sténose de la chambre de chasse par hypertrophie musculaire, dont l'aspect de chenal rétréci est uniquement systolique.

Cas N° 5 (fig. 10).

Les images angiocardigraphiques sont mal centrées car on n'avait pas prévu une cavité ventriculaire gauche si déportée vers la pointe. On peut voir cependant une cavité très



FIGURE 10 (observation n° 5)

réduite par une hypertrophie considérable du myocarde, qui remplit le ventricule aux deux-tiers, compartimente sa cavité en deux chambres ; l'une, en entonnoir sous-mitral, communiquant avec la seconde qui siège à la pointe pour constituer une image en sablier. On note également une insuffisance mitrale probablement fonctionnelle mais certainement importante. Par contre, les sigmoïdes aortiques paraissent normales et les coronaires, bien visibles, sont un peu dilatées mais ont un réseau normal.

Il s'agit donc d'une hypertrophie sténosante du ventricule gauche, avec cavité réduite au tiers du volume normal et ayant la forme d'un sablier ; la sténose musculaire paraît surtout due à une saillie de la paroi antérieure.

Les images angiocardigraphiques présentent donc les caractéristiques suivantes : hypertrophie myocardique considérable amputant la cavité ventriculaire dans son ensemble ou formant un sablier ou encore un chenal au niveau de la chambre de chasse qui entraîne une perturbation de l'éjection aortique ; elles montrent surtout le caractère intermittent, essentiellement systolique, de la sténose, comme dans nos observations N^{os} 2 et 4, et que l'on retrouve dans la majorité des cas de la littérature (Morrow, notamment).

HYPERTROPHIES STENOSANTES PSEUDO-MITRALES

Nous ne possédons qu'un cas de cette forme d'hypertrophie sténosante du ventricule gauche, dont voici notre observation :

OBSERVATION N° 6. — S... Monique, 32 ans (F. 7352).

Résumé. — Découverte d'une cardiopathie à 15 ans. Signes d'intolérance à 22 ans. Fibrillation auriculaire avec insuffisance circulatoire à 32 ans. Diagnostic clinique hésitant d'abord entre sténose mitrale et communication inter-auriculaire. Hémodynamiquement, obstacle mitral serré. Embolie dans le tronc brachio-céphalique droit. Angiographie : hypertrophie sténosante du ventricule gauche. Mort subite.

Cette malade a eu des angines fréquentes entre 20 et 30 ans. Son frère est connu porteur d'un rétrécissement aortique congénital, présentant un souffle de sténose aortique et à l'électrocardiogramme un bloc de branche gauche.

Au cours d'une visite scolaire passée à 15 ans, on découvre une cardiopathie, mais ce n'est qu'à 22 ans que la malade accuse une dyspnée d'effort régulièrement croissante, et plusieurs syncopes, avec miction, mais sans autres stigmates évocateurs de comitativité : elle présente lors de ces syncopes une hypotension artérielle à 80 mm Hg.

A 32 ans, apparaissent des crises répétées de tachyarythmie paroxystiques qui, au bout de trois mois, cèdent la place à une fibrillation auriculaire permanente, entraînant une insuffisance cardiaque globale : dyspnée, stase pulmonaire, œdèmes des membres inférieurs et hépatomégalie. Le traitement digitalique et diurétique est entrepris avec bénéfice.

A l'examen, la malade est pâle et subfébrile, mais sans aucun signe clinique ni biologique de rhumatisme articulaire aigu ou d'endocardite bactérienne. La tension artérielle est de 100/60 mm Hg, et les pouls sont normalement perçus. L'auscultation cardiaque montre une arythmie complète : on entend un claquement du premier bruit qui paraît dédoublé à l'apex, et un bruit protodiastolique sec, placé à 0,08 ou 0,09 seconde du second bruit, s'entend de l'aisselle à la base. Un murmure diastolique minime apparaît dans l'aisselle après effort prolongé.

Le phonocardiogramme montre un dédoublement des deux bruits, et de façon intermittente un bruit diastolique, de type galop ou troisième bruit.

La radiographie (fig. 11 a) montre une légère cardiomégalie, avec saillie auriculaire gauche et distension de l'artère pulmonaire. Les poumons sont gris. La pulsatilité artérielle pulmonaire est normale et la radioscopie ne montre pas de calcifications valvulaires.

L'électrocardiogramme confirme une fibrillation auriculaire (fréquence de 100) sauf sur un court espace du tracé où l'onde P et le segment PR semblent normaux. AQRS est à -80° , avec $\overline{AT}$ opposé et rotation anti-horaire. Il n'y a pas de critère d'hypertrophie ventriculaire, mais il existe un trouble de conduction certain. Les complexes rapides sont élargis (QRS de 0,14 seconde) et crochétés, mais les précordiales ne donnent pas de renseignements suffisants pour préciser si le bloc siège sur la branche droite ou sur la branche gauche. En effet, elles présentent le même aspect rS de V4R à V8. Un tracé ultérieur montre un complexe en M en V2, avec une déflexion intrinsèque retardée à 0,10 seconde.

La communication inter-auriculaire est rejetée en raison de l'image radioscopique, mais la cardiopathie mitrale qui paraît plus probable, se heurte à l'électrocardiogramme.

Le cathétérisme du cœur droit permet d'enregistrer un électrocardiogramme endocavitaire qui précise d'abord que le bloc siège sur la branche droite, car la positivité initiale se produit dans le ventricule droit, avec image rSr'S' en certains points de cette cavité. Ce cathétérisme fournit aussi les données suivantes :

— *pressions :*

capillaire pulmonaire moyenne	30 mm Hg après un effort minime 17 puis 20 mm Hg sans effort
artérielle pulmonaire moyenne	24 (32/21 mm Hg)
ventriculaire droite moyenne .	15 (34/0, +5)
auriculaire droite	6 mm Hg
dans les veines caves supérieu- re et inférieure	6 mm Hg

— *oxymétrie :*

	O ₂ contenu (vol. %)	Capacité	Saturation (%)
V.C.S.	9,71	17,34	56
V.C.I.	10,40	»	60
O.D.	9,71	»	56
V.D.	9,19	»	53
A.P.	9,19	»	53
A.H.	16,47	»	95

Le cathétérisme permet aussi de préciser que la consommation d'oxygène est de 193 ml/minute, le débit cardiaque de 2,71 l/minute et l'index cardiaque de 1,71 l/m², Le calcul trouve une surface mitrale de 0,7 cm².

Les pressions sont en faveur d'un obstacle sur le cœur gauche, mais l'oxymétrie élimine la possibilité d'un shunt. La courbe de dilution est du type de celles que l'on rencontre dans les sténoses mitrales serrées, avec allongement de tous les temps et aplatissement des sommets.

Mais la sténose mitrale n'étant pas certaine, et la thrombose auriculaire étant par conséquent hypothétique, la malade n'a pas été maintenue au lit lors de l'arrêt des anticoagulants nécessité par le cathétérisme. Au quatrième jour, survient un grand choc et on constate deux embolies : l'une dans l'hémisphère cérébral droit, responsable d'une hémiplegie gauche massive, l'autre dans le membre supérieur droit. On reprend le traitement anticoagulant d'urgence et la dynamométrie oculaire met en évidence une hypotension de l'artère centrale rétinienne droite par rapport à la gauche. Malgré la normalité des pouls carotidiens, l'oblitération semble être relativement proximale, probablement due à un embol bifurqué dans le tronc brachio-céphalique droit.

Une artériotomie transversale (Dr Sisteron) est pratiquée sur le bulbe carotidien dès le lendemain. L'exploration à la pince de la carotide interne droite ramène un caillot de 6 cm et libère un reflux important par le bout distal. L'hémiplegie

régresse rapidement dans les jours qui suivent. L'ischémie aiguë du membre supérieur droit n'a réclamé aucun geste particulier : retour à l'aspect normal, bien que le pouls huméral reste aboli.

Un mois plus tard, on recourt à l'angiocardigraphie. Par voie ventriculaire droite, l'angiocardigraphie sélective met en évidence un ventricule droit très hypertrophié, de contenance réduite, sans qu'on puisse saisir d'aspect diastolique habituel ; au delà, la circulation pulmonaire, après une artère pulmonaire dilatée, paraît ralentie, et les retours veineux pulmonaires sont normaux mais débouchent dans une oreillette gauche dilatée comme dans un rétrécissement mitral (fig. 11 b). Puis le ventricule gauche se remplit lentement, et surtout paraît de petite taille ; ce ralentissement à gauche permet mal de voir l'aorte, faiblement imprégnée, mais sen-

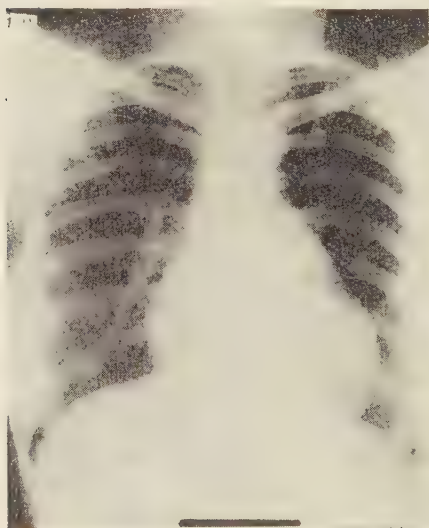


FIGURE 11a



FIGURE 11b

siblement normale. De profil, l'oreillette gauche ne paraît pas homogène, ce qui laisse supposer une thrombose auriculaire. On ne voit pas d'insuffisance mitrale, mais une insuffisance tricuspidiennne, peut-être fonctionnelle, peut-être provoquée par la sonde. Il s'agit donc d'une hypertrophie des deux ventricules dont la capacité paraît réduite, avec ralentissement du passage de droite à gauche.

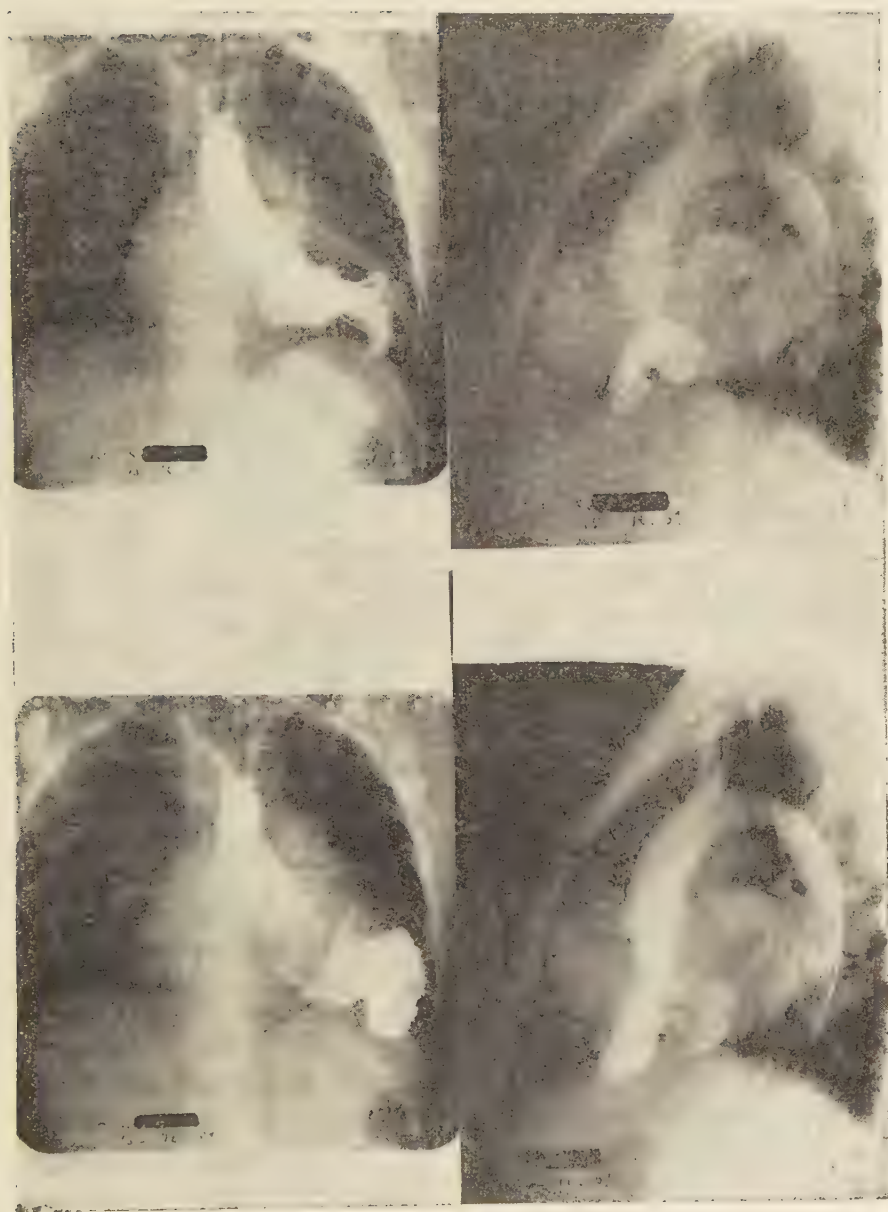


FIGURE 12 (observation n° 6)

L'angiocardigraphie gauche par voie artérielle rétrograde est pratiquée plus tard (fig. 12). Elle met en évidence une cavité ventriculaire gauche très réduite, irrégulière, des crêtes musculaires semblant partir de sa partie inférieure, isolant même à l'apex une portion pseudo-diverticulaire (Fig. 12 a). De profil, il existe un éperon juste à l'aplomb de

l'aorte (Fig. 12 b et d) : de face, l'opacité est dégradée (Fig. 12 a et c), à la façon des sténoses sous-aortiques. Il existe un reflux ventriculo-auriculaire gauche, peut-être également provoqué par la sonde. Les coronaires sont un peu dilatées. Il n'existe pas de gradient de pression entre ventricule gauche et aorte.

La malade quitte le service avec un traitement anti-coagulant au long cours, et un traitement tonicardiaque et diurétique. On apprend qu'elle est décédée en septembre 1962, subitement. Il n'y a pas eu vérification.

Les circonstances d'apparition sont identiques à celles des hypertrophies sténosantes à expression aortique, avec contexte de cardiopathie familiale, latence prolongée et découverte par examen systématique. Les signes d'appel sont les mêmes : dyspnées et syncopes, mais il faut noter les accès de tachyarythmie paroxysmique, puis la fibrillation auriculaire permanente, accompagnée d'insuffisance cardiaque congestive, qui n'ont pas été rencontrés dans les cas précédents.

Les signes physiques sont plus troublants. En effet, aucun souffle systolique n'est venu mettre sur la voie d'une sténose musculaire ; au contraire, le claquement du premier bruit et un court murmure protodiastolique d'effort signent le barrage mitral. D'autres observations de la littérature se présentent de la même façon, et illustrent le retentissement de l'hypertrophie sténosante sur la chambre d'admission du ventricule gauche. La plus frappante parmi les deux observations rapportées par Teare est l'observation N° 4 anatomo-clinique : elle revêt un tableau auscultatoire et radiologique de sténose mitrale. La vérification anatomique montre une hypertrophie du ventricule gauche qui porte sur le septum et la paroi antérieure, mais déborde surtout à gauche et soulève la valve mitrale interne ; celle-ci ainsi distordue et inclinée, produit une sténose mitrale en museau de tanche, malgré la souplesse conservée de ces valves et l'absence de suture commissurale. Ce malade, âgé de 45 ans, présentait une fibrillation auriculaire, un frémissement et un roulement diastolique apexiens, mais l'hypertrophie ventriculaire gauche montrée par l'électrocardiogramme était discordante. Dans notre observation, c'est également l'électrocardiogramme qui est peu en faveur d'une cardiopathie mitrale habituelle, notamment par l'image de bloc de branche droite, et l'axe très dévié à gauche.

De même, la radiographie montre des signes pseudo-mitraux, avec oreillette gauche augmentée et distension artérielle pulmonaire, mais l'aspect du ventricule gauche lui-même étonne pour un rétrécissement mitral.

L'embol artériel survient là comme chez des mitraux habituels : dans notre observation et dans l'observation N° 5 de Teare notamment. Dans l'observation de Teare, l'embol cérébral est survenu chez une femme de 21 ans, lors de la réduction spontanée d'une fibrillation auriculaire, l'électrocardiogramme apportant la notion de surcharge auriculaire droite et d'hypertrophie ventriculaire gauche, et la vérification anatomique prouvant l'hypertrophie septale et antérieure. Les exemples d'embol, en dehors de ces formes pseudo-mitrales, semblent exceptionnels et cela n'est noté dans les formes pseudo-aortiques que dans un cas de Liseway.

Mais le fait remarquable est que la famille de la malade N° 4, de Teare, inventoriée par Hollman et Collaborateurs, comporte, outre trois formes pseudo-aortiques, trois autres formes à expression mitrale, avec roulement diastolique. En fait, ce roulement est de topographie inhabituelle, endapexien, et il augmente en inspiration forcée, posant le problème d'un trouble de remplissage du ventricule droit.

La réalité du trouble de remplissage du ventricule gauche est bien mise en évidence par notre cathétérisme cardiaque droit, où les chiffres de pression dans le lit vasculaire pulmonaire, notamment après effort, ainsi que les chiffres du débit et de l'index cardiaques et les courbes de dilution sont ceux des sténoses mitrales serrées.

De même nos angiocardigraphies mettent en évidence le trouble de remplissage du ventricule gauche depuis une oreillette dilatée : elles montrent aussi un trouble voisin au niveau du ventricule droit, ce qui laisse supposer une hypertrophie biventriculaire sténosante surtout à gauche. La seule différence angiographique avec les sténoses mitrales habituelles est donc l'épaisseur du myocarde qui réduit considérablement la cavité ventriculaire et la rend irrégulière.

SYNTHESE

En fait, on trouve de nombreuses parentés entre les deux formes d'hypertrophies ventriculaires sténosantes. D'abord la parenté de certains malades des deux groupes, comme dans les observations de Teare et Hollman d'une part, comme pour notre malade d'autre part, dont le frère est porteur d'une sténose aortique congénitale, mais dont le siège reste à préciser. D'autre part, nombre de formes à expression aortique comportent quelques signes mitraux. Cliniquement d'abord, comme dans notre observation N° 5 et diverses autres observations ayant fait déjà l'objet d'une analyse séméiologique, dans les pages précédentes. Radiologiquement, aussi, nombreux sont les cas où on note une distension auriculaire gauche, comme nous l'avons déjà vu également. Nous avons vu

Enfin, l'angiocardigraphie met bien en évidence, elle aussi l'élévation des pressions artérielles pulmonaires. aussi, cette parenté. Dans nombre d'observations, elle montre une insuffisance mitrale : en particulier dans nos observations N°s 1, 4 et 5, dans 6 observations de Braunwald. En fait, ces observations de Braunwald comportent une angiocardigraphie par voie artérielle rétrograde, ce qui enlève de la valeur à ces régurgitations. Il en est de même pour notre observation N° 6. En effet, la sonde peut provoquer ce reflux, le jet puissant par l'orifice terminal créant une hypertension anormale, tandis que l'orifice latéral de l'aiguille à ponction du ventricule gauche pare à cet incident.

Qu'il s'agisse des formes pseudo-aortiques ou pseudo-mitrales, ces insuffisances mitrales posent des problèmes. Il est difficile d'admettre une insuffisance mitrale fonctionnelle car ces ventricules gauches sont plus hypertrophiés que distendus et que le plus souvent on ne rencontre pas de signes d'insuffisance ventriculaire. Elles ne sont d'ailleurs pratique-

ment pas audibles, et seule l'observation peropératoire de notre cas N° 1 permet de penser à une fuite importante, en palpant un thrill à la face postérieure de l'oreillette gauche. L'hypertrophie septale ou antérieure crée-t-elle une distorsion du plancher valvulaire, comme dans l'observation anatomique de Teare, entraînant ainsi une fuite mitrale ? Les documents objectifs manquent pour l'admettre formellement. Quoi qu'il en soit, ces fuites semblent insuffisantes pour expliquer les troisièmes bruits et les saccades diastoliques entendus dans nombre d'hypertrophies sténosantes, d'autant plus qu'il n'y a pas de distension ventriculaire qui favorise habituellement ces troisièmes bruits d'insuffisance mitrale. Ces bruits peuvent naître de turbulences provoquées par les anfractuosités de ces cavités ventriculaires pathologiques, ou surtout, à notre avis, du retentissement mitral quasi-obligatoire de ces hypertrophies sténosantes.

Le hasard de répartition de l'hypertrophie peut conditionner la séméiologie pseudo-aortique ou pseudo-mitrale, mais le degré et le niveau de l'hypertrophie septale doivent être responsables : si, comme dans le cas de Teare, cette hypertrophie soulève la valve mitrale interne, elle crée une sténose mitrale importante ; et si elle s'arrête plus bas, comme on l'a vérifié dans notre observation N° 1, elle ne crée qu'un trouble réduit dans le remplissage ventriculaire gauche, mais néanmoins obligatoire, et certainement à l'origine de ces bruits diastoliques des formes pseudo-aortiques.

Cette unité angiocardiographique est bien démontrée par la morphologie ventriculaire des deux formes cliniques. Il est en effet impossible de dire devant une série de clichés, si la séméiologie est de type mitral ou aortique ; on voit, en effet, les mêmes cavités réduites, irrégulières, en sablier (observation N° 5 pseudo-aortique et observation N° 6 pseudo-mitrale). Cette parenté s'étend aussi à d'autres formes d'hypertrophies ventriculaires, congénitales mais non sténosantes décrites par Schlienger et Collaborateurs, récemment. Certaines sont purement radiologiques, ou de séméiologie rythmique essentiellement, et qui ne posent donc pas de problèmes diagnostiques avec nos formes sténosantes, mais certaines se présentent véritablement comme des pseudo-sténoses et nous en apportons une observation.

OBSERVATION N° 7. — M... Antoine, 18 ans (H. 8269).

Résumé. Découverte par examen systématique d'un souffle systolique. Aspect pseudo-anévrysmatique du ventricule gauche. Hypertrophie ventriculaire gauche. Diagnostic clinique de sténose sous-aortique. Cathétérisme et angiocardiographie gauches : pas de sténose.

Ce jeune agriculteur ne présente aucun antécédent familial ni personnel, et a toujours eu une activité physique normale.

A 18 ans, il subit un examen systématique de médecine du travail qui mène à la découverte d'un souffle systolique qui n'existait pas l'année précédente. Il ne ressent aucune limitation à l'effort.

L'examen est négatif en dehors du système cardio-vasculaire.

Un souffle systolique de maximum télésystolique, d'intensité chiffrée à 3/6, et sans frémissement, est entendu surtout à l'endapex, dans le quatrième espace intercostal gauche, mais aussi à l'apex et dans l'aisselle, et très peu à la base. Les bruits sont normaux et la tension artérielle est à 120/80 mm Hg. Les pouls sont normalement perçus. En décubitus latéral gauche, on perçoit un troisième bruit, mais pas de roulement diastolique.

Sur la radiographie thoracique, le cœur est globuleux et l'aorte grêle. Les artères pulmonaires et le parenchyme pulmonaire sont normaux.

L'électrocardiogramme comporte un rythme sinusal à 60, un $\bar{A}P$ à $+30^\circ$, un $\bar{A}QRS$ à $+80^\circ$ et un $\bar{A}T$ opposé. Le segment PR est de 0,14 seconde et on note un empâtement de la branche ascendante de R en DI. Les précordiales évoquent l'hypertrophie ventriculaire gauche avec hypertrophie septale importante (il existe une onde q importante en précordiales gauches, atteignant le tiers de l'onde R, mais la déflexion intrinsécoïde est normale), avec projection des troubles de repolarisation en D2, D3, VF. L'onde S atteint 70 mm en V2. Le vectocardiogramme précise cette hypertrophie ventriculaire gauche majeure.

Le phonocardiogramme montre que le souffle systolique apexien et endapexien s'inscrit surtout en moyennes fréquences et présente une morphologie et une chronologie de souffle d'éjection : maximum mésosystolique, début 0,07 à 0,08 seconde

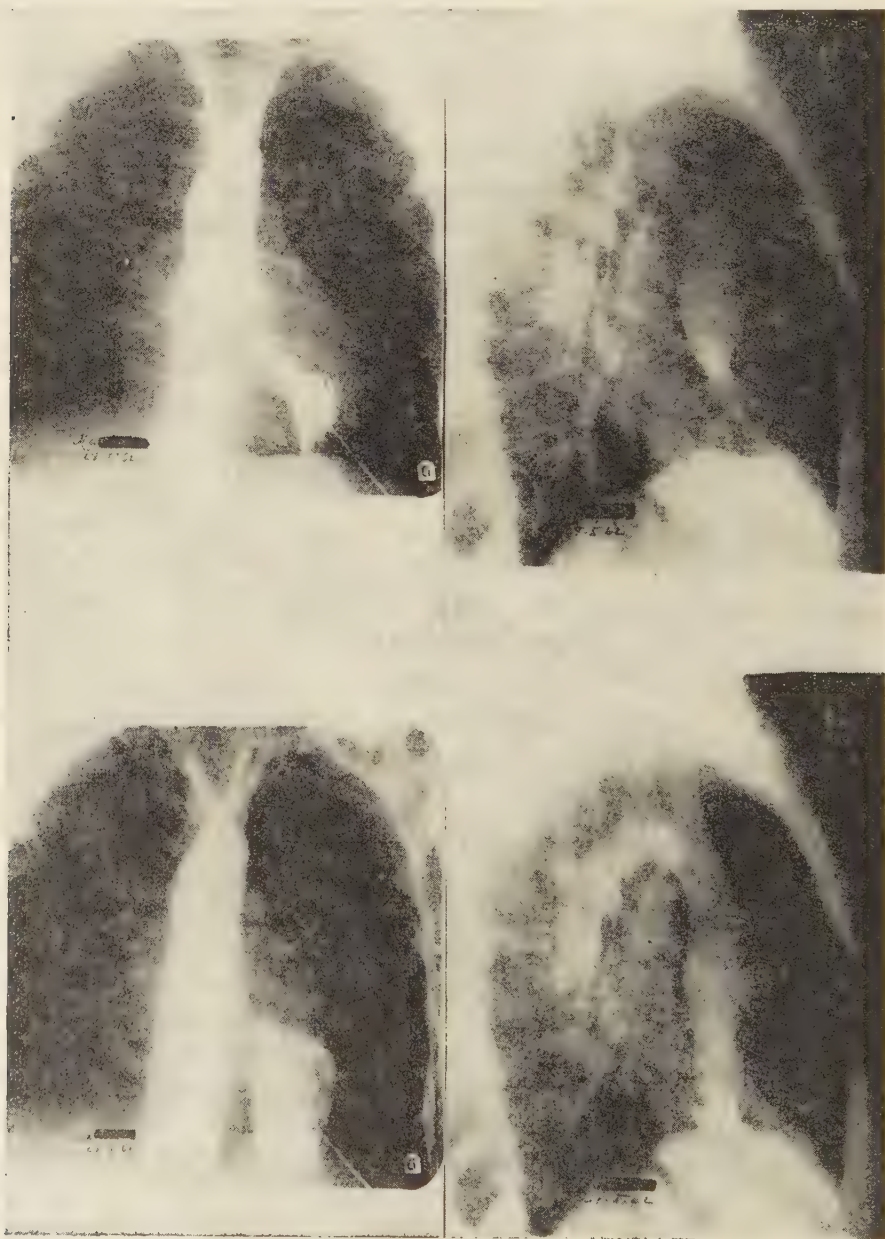


FIGURE 13 (observation n° 7)

après l'ascension carotidienne, fin 0,01 seconde avant le second bruit qui est conservé. Le pouls carotidien comporte une demi-ascension normale (0,05 seconde) et sur la branche descendante une ébauche d'épaulement, sans véritable plateau ni ressaut.

Tout plaide donc pour une sténose aortique congénitale, sauf le sphygmogramme, sténose sous-valvulaire, et probablement musculaire en raison de l'allure de la radiographie.

L'angiocardigraphie par ponction directe du ventricule gauche montre bien une hypertrophie ventriculaire gauche, avec cavité ventriculaire modérément réduite, mais sans aucun gradient ventriculo-aortique, ni image angiocardigraphique de sténose aortique ou de la chambre de chasse (fig. 13).

De telles observations, comme l'observation N° 1 similaire de Goodwin, montrent le grand polymorphisme de ces hypertrophies ventriculaires. Hancock en rapporte 7 cas où, devant une séméiologie évocatrice d'hypertrophie sténosante à expression aortique, le cathétérisme du cœur gauche ou la vérification anatomique ne montrèrent pas de sténose ; dans deux cas, le cathétérisme du cœur droit était en faveur d'un trouble mitral.

Evans, rapporte des cas familiaux d'hypertrophie ventriculaire non sténosante. Davies présente une famille dans laquelle six enfants appartenant à deux générations, présentaient une hypertrophie ventriculaire non sténosante mais où l'épaississement endocardique créait une légère sténose sous-aortique. On voit ainsi toutes les variétés que peut revêtir cette maladie myocardique.

DIAGNOSTIC

Pour les formes pseudo-aortiques, les signes évocateurs sont avant tout le souffle de sténose aortique, de siège anormalement bas et accompagné de signes diastoliques apexo-axillaires, l'absence de claquement systolique, de calcifications valvulaires et de distension aortique ascendante, qui éliminent une sténose valvulaire. Le phonocardiogramme élimine l'insuffisance mitrale, dont certains cas par luxation de la petite valve mitrale peuvent avoir une topographie voisine. L'électrocardiogramme, avec ses troubles de conduction atypiques et d'hypertrophie inhabituelle, peut orienter vers une forme musculaire, mais seule l'angiocardigraphie peut l'affirmer, en éliminant le rétrécissement aortique sus-valvulaire et surtout le diaphragme fibreux, lorsque le diagnostic de sténose sous-aortique est fait. Le cathétérisme du cœur gauche est insuffisant pour cela, mais on sait qu'il existe des associations et des formes de transition. Par contre, le cathétérisme du cœur gauche est indispensable pour affirmer le caractère sténosant de cette hypertrophie ventriculaire et le cathétérisme du cœur droit élimine la communication interventriculaire, que pourrait évoquer le souffle bas-situé avec frémissement.

Pour les formes pseudo-mitrales, la discordance entre des signes de sténose mitrale (tels que l'auscultation, les troubles rythmiques et les embols) et des signes électrocardiographiques de souffrance ventriculaire gauche ou de conduction anormale, est un signe évocateur. L'angiocardigraphie gauche permet d'en démontrer l'origine musculaire alors que le cathétérisme du cœur droit ne fait qu'affirmer le barrage mitral, tandis qu'il élimine une communication interauriculaire que peuvent évoquer le trouble de conduction et le trouble auriculaire.

Pour les deux formes des hypertrophies sténosantes du ventricule gauche, un aspect d'ensemble se dégage de l'évolution générale : le caractère familial, la latence prolongée, la découverte fortuite de souffles jugés anorganiques puis reconnus comme organiques, la progressivité des signes subjectifs, auscultatoires, radiologiques, électrocardiographiques ou même hémodynamiques sont constants.

Encore faut-il éliminer une hypertrophie ventriculaire gauche secondaire à une autre affection : sténose aortique, hypertension artérielle notamment ; on sait (Brock) qu'elle-même peut entraîner un supplément de sténose, et il est difficile sur la table d'autopsie de différencier les deux affections. Enfin le diagnostic de trouble myocardique rare et apparemment primitif entraîne à discuter une endomyocardite de Fiedler ou une glycogénose, mais ces affections ont un contexte étiologique et biologique propre ; une fibroélastose est différenciée par son hémodynamique d'adiastolie.

L'atypie des signes auscultatoires et leur progressivité peuvent faire discuter des néoformations cardiaques telles que : rhabdomyome, myxome ou polype, que vérifient les angiocardigraphies sélectives.

Enfin, certains aspects électrocardiographiques font faire parfois une réserve pour une anomalie coronarienne associée, congénitale chez le sujet jeune, athéroscléreuse chez le sujet plus âgé ; le vectocardiogramme est alors utile.

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

Ces problèmes ne sont pas spéculatifs, car le traitement en dépend. Des tentatives de cure chirurgicale ont en effet été appliquées à ces hypertrophies ventriculaires sténosantes, surtout en ce qui concerne les formes à expression aortique. Seule une observation de Teare montre une tentative chirurgicale sur une forme pseudo-mitrale : la sténose mitrale étant trouvée très serrée, on fit la commissurotomie, mais l'orifice resta rétréci par un thrombus calcifié ; le décès post-opératoire permit de vérifier que les valves étaient normales et que la sténose était bien musculaire.

Parmi les formes pseudo-aortiques, nous trouvons 25 cas opérés : la malade de notre observation N° 1, opérée par le Professeur Agrégé Michaud, un cas de Goodwin, 5 cas de Braunwald, trois de Mathey décrits par Soulié, deux de Kirklin, 4 de Brock, 2 de Bercu, 1 de Brent, 5 de Menges et 1 de Bernard (opéré par De Bakey).

Sur ces 26 cas opérés, la mortalité globale est de 10 cas. Il faut distinguer 5 cas (Bernard, Brent, Bercu et deux cas de Braunwald) où l'intervention, décidée sur un diagnostic de sténose aortique, se limita, devant sa nature musculaire, à une exploration. Mais le seul fait de cette thoracotomie et de la cardiectomie entraîna deux fois la mort (un malade de 29 ans de Brent et une malade de 35 ans de Bercu) dans les suites opératoires immédiates. Six malades ont eu seulement une dilatation par voie ventriculaire aveugle : quatre malades de Brock, dont trois en sont morts, un malade de 20 ans de Braunwald, chez qui les signes subjectifs disparurent (mais les suites notées n'étaient que de trois mois), et un malade de Bercu, qui se déclara amélioré alors qu'il n'avait subi qu'une valvulotomie aortique par voie transventriculaire, faite dans l'idée d'une sténose aortique.

Enfin, 14 malades subirent une résection musculaire d'une partie de la chambre de chasse aortique : la mortalité est de 4 cas dans les suites immédiates (Mathey : un enfant de 12 ans ; Menges : deux malades de 35 et 36 ans ; notre observation N°1). Cinq malades ne furent pas améliorés par cette intervention (Mathey, Menges) et cinq autres furent nettement améliorés. Un malade de Goodwin, suivi 7 mois plus tard, fut amélioré subjectivement. Il faut souligner que quatre malades furent améliorés objectivement : deux de Braunwald, âgés de 10 et 33 ans virent leur gradient ventriculo-aortique passer de 80 et de 70 à 30 mm Hg respectivement ; deux malades de Kirklin furent très améliorés : l'un âgé de 17 ans, présenta un excellent résultat au bout d'un an, et une femme de 20 ans vit son gradient ventriculo-aortique tomber de 135 à 3 mm Hg.

Au total, les 26 interventions ont donné, sur 16 survivants, 7 bons résultats et 9 résultats nuls. Le seul geste chirurgical paraissant efficace est évidemment la résection d'un relief musculaire, mais ce geste paraît, à la plupart des auteurs trop agressif, surtout si on le veut efficace. De plus, aucune technique n'est satisfaisante (Mathey) : hypothermie superficielle, hypothermie profonde, circulation extra-corporelle en normothermie ont chacune des inconvénients pour cette cure. Si bien que, pour beaucoup, le diagnostic de sténose d'origine musculaire sert avant tout à poser une contre-indication opératoire, contrairement aux sténoses aortiques ou sous-aortiques qui doivent en bénéficier au maximum.

Le traitement médical doit donc être seul appliqué aux hypertrophies sténosantes. Mais il est forcément d'efficacité réduite et rares d'ailleurs sont les cas où le traitement de l'insuffisance cardiaque est indiqué. Brockenbrough conseille d'ailleurs une grande prudence dans le maniement des cardiotoniques, car leur action inotrope positive pourrait favoriser la sténose elle-même, puisqu'elle est d'origine musculaire, le degré de sténose étant conditionné par la force contractile du myocarde.

Le pronostic n'est donc pas favorable. De nos six observations, il ne reste déjà plus que deux malades en vie : une malade est morte dans les suites opératoires, trois (observations N°s 3, 5 et 6) sont morts subitement à domicile. Les malades

des observations 2 et 4 survivent encore à leur affection. Dans la littérature, on retrouve 10 morts sans intervention et l'âge moyen n'en est pas élevé (32 ans) ni très différent de celui des sujets morts dans les suites opératoires (34 ans). Il faut aussi noter que dans les familles des malades de Brent, cinq sont également morts subitement ou de cardiopathie à 22 ans, en moyenne.

Si nous rapportons ces chiffres au nombre total de malades connus porteurs d'hypertrophie sténosante du ventricule gauche, soit 90 cas, nous voyons que 23 sont morts, dont 13 spontanément, aux alentours de la trentaine. On ne peut actuellement chiffrer la survie moyenne, les observations étant trop récentes.

CONCLUSION

Ainsi définies dans leurs aspects anatomiques, étiologiques, cliniques et paracliniques particuliers, et dans leur évolution défavorable, ces hypertrophies sténosantes du ventricule gauche gardent une part d'inconnu. C'est leur pathogénie.

En effet, elles sont certainement congénitales le plus souvent ; mais rien n'empêche à la lumière des observations de Brock, de Soulié (avec sténose fibreuse), de Rossi et Lévy (où un aspect voisin survint au cours d'un syndrome de Kimmelstiel-Wilson) de penser que d'autres affections retentissent sur le ventricule gauche et aboutissent au même état. Ces cas disparates ont en commun leur progressivité. On peut admettre qu'à partir d'un trouble minime, organique et permanent, de l'éjection aortique, se développent une hypertrophie particulière, créant d'abord un souffle de faible sténose, sans signes d'intolérance, puis un souffle intense de sténose organique avec frémissement, ou une séméiologie mitrale, avec signes subjectifs et modifications radio-électriques. Le trouble nouvellement créé entraîne alors une auto-aggravation des modifications anatomiques, jusqu'à la réduction du débit d'éjection en-deçà des limites compatibles avec la vie. La sclérose, qui est le trait dominant de l'aspect histologique, provient-elle d'une mauvaise irrigation de cette zone hypertrophique ? On ne peut que le supposer.

Vu, *Le Doyen* :
H. HERMANN.

Le Président de Thèse :
Professeur FROMENT

Vu et permis d'imprimer Lyon, le 29 octobre 1962

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université
P. LOUIS

CONCLUSIONS

HYPERTROPHIES STENOSANTES DU VENTRICULE GAUCHE

1° Il s'agit d'une affection rare, connue depuis les explorations modernes intra-cardiaques ; elle représente à peine 1 % des sténoses aortiques.

2° L'étiologie est très probablement congénitale, car existent de nombreux cas familiaux, malgré le début apparent tardif sans qu'on puisse actuellement préciser la pathogénie.

3° La séméiologie est à expression soit de sténose aortique, soit de sténose mitrale ; les deux aspects ont des points communs : progressivité des signes fonctionnels, des signes physiques, radiologiques, électrocardiographiques et hémodynamiques.

4° Le traitement chirurgical est difficile et dangereux.

Vu, *Le Doyen* :
H. HERMANN.

Le Président de Thèse :
Professeur FROMENT

Vu et permis d'imprimer Lyon, le 29 octobre 1962

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université
P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

1. BEARD E.-F., COOLEY D.-A., LATSON J.-R. — Combined Congenital Subaortic Stenosis and Infundibular Subpulmonic Stenosis.
2. BERCU B., DIETTERT G., DANFORTH W., PUND E., AHLVIN R., BELLIVEAU R. — Pseudo-aortic stenosis produced by Ventricular Hypertrophy. *Am. J. Med.*, 25, 814, 1958.
3. BERNARD R., VAN HEERSWYNGHEL J., VAN THIEL E., POLIS O. — l'Hypertrophie Infundibulaire Isolée du Ventricule Gauche Simulant une Sténose Aortique. *Malattie Cardiovascolari*, 2, 345, 1961.
4. BRACHFELD N., GORLIN R. — Subaortic Stenosis : a Revised Concept of the Disease. *Medicine*, 38, 415, 1959.
5. BRACHFELD N., GORLIN R. — Fonctionnal Subaortic Stenosis. *Ann. Int. Med.*, 54, 1, 1961
6. BRAUNWALD E., MORROW A., CORNELL W., AYGEN M., HILBISH T. — Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis : Clinical, Hemodynamic and Angiographic Manifestations. *Am. J. Med.*, 29, 924, 1960.
7. BRENT L.-B., FISHER D.-L., TAYLOR W.-J. — Familial Muscular Subaortic Stenosis. *Circulation*, 20, 676, 1959.
8. BRENT L.-B., ABURANO A., FISHER D.-L., MORAN T.-J., MYER J.-D., TAYLOR W.-J. — Familial Muscular Subaortic Stenosis : an Unrecognised Form of « Idiopathic Heart Disease » with Clinical and Autopsy Observations. *Circulation*, 21, 167, 1960.
9. BROCKENBROUGH E.-C., BRAUNWALD E., MORROW A.-G. — A Hemodynamic Technic for the Detection of Hypertrophic Subaortic Stenosis. *Circulation*, 22, 728, 1960.
10. BROCK R., MILSTEIN B.-B., ROSS D.-N. — Percutaneous Left Ventricular Puncture in the Assessment of Aortic Stenosis. *Thorax*, 11, 163, 1956.

11. BROCK R., FLEMING P.-R. — Aortic Subvalvular Stenosis : a Report of Five Cases Diagnosed During Life. *Guy's Hosp. Rep.*, 105, 391, 1956.
12. BROCK R. — Functionnal Obstruction of the Left Ventricle : Acquired Aortic Subvalvular Stenosis. *Guy's Hosp. Rep.*, 106, 221, 1957.
13. — Aortic Subvalvular Stenosis : Surgical Treatment. *Guy's Hosp. Rep.*, 108, 144, 1959.
14. — Functionnal Obstruction of the Left Ventricle : Acquired Aortic Subvalvular Stenosis. *Guy's Hosp. Rep.*, 108, 126, 1959.
15. Colloque Hôpital Broussais. — Sténoses Congénitales de l'Orifice Aortique. *Ann. Chir.*, 15, 1319, 1961.
16. DALLOZ C., GRAVIER J., VERNEY R., SCHLIENGER R. — L'Exploration Hémodynamique et Angiographique du Rétrécissement Aortique par Ponction Ventriculaire gauche directe. *J. Med. Lyon*, 42, 1129, 1960.
17. DAVIES L. — A Familial Heart Disease. *Brit. Heart J.*, 14, 206, 1952.
18. DOTTER C.-T., BRISTOW J.-D., MENASHE V.-D., STARR A., GRISWOLD H.-E. — Stenosis of Left Ventricular Outflow Tract. Causes and Contrast Visualization. *Circulation*, 23, 823, 1961.
19. EVANS W. — Familial Cardiomegaly. *Brit. Heart J.*, 11, 68, 1949.
20. GOODWIN J.-F., HOLLMAN A., CLELAND W.-P., TEARE D. — Obstructive Cardiomyopathy Simulating Aortic Stenosis. *Brit. Heart J.*, 22, 403, 1960.
21. GORDON A. — The Surgical Management of Congenital Subvalvular, Valvular and Supra-valvular Aortic Stenosis Using Deep Hypothermia. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.*, 43, 141, 1962.
22. HANCOCK E., ABELMAN W., MADISON W., PROCTOR M., STARKEY G. — Pseudo-Stenosis of the Aortic Valve. *Circulation*, 16, 891, 1957.
23. HOLLMAN A., GOODWIN J.-F., TEARE D., RENWICK J.-W. — A Family with Obstructive Cardiomyopathy (Assymetrical Hypertrophy). *Brit. Heart J.*, 22, 449, 1960.
24. KIRKLIN J.-W., ELLIS F.-H. Jr. — Surgical Relief of Diffuse Subvalvular Aortic Stenosis. *Circulation*, 24, 739, 1961.

25. LISEWAY W.-R., WAGNER E.-L., ARMBRUST C.-A. Jr. — Fonctionnal Subaortic Stenosis Due to Cardiomyopathy of Unknown Origin. *Am. Heart J.*, 60, 955, 1960.
26. MENGES H. Jr, BRANDENBURG R.-D., BROWN A.-L. Jr. — The Clinical, Hemodynamic and Pathologic Diagnosis of Muscular Subvalvular Aortic Stenosis. *Circulation*, 24, 1126, 1961.
27. MORROW A., SHARP E., BRAUNWALD E. — Congenital Aortic Stenosis : Clinical and Hemodynamic Findings. Surgical Technic and Results of Operation. *Circulation*, 18, 1091-1958.
28. MORROW A., BRAUNWALD E. — Fonctionnal Aortic Stenosis. A Malformation Characterised by Resistance to Left Ventricular Outflow without Anatomic Obstruction. *Circulation*, 20, 181, 1959.
29. NEUFELD H.-N., ONGLEY P.-A., EDWARDS J.-E. — Combined Subaortic Stenosis and Infundibular Pulmonary Stenosis. *Brit. Heart J.*, 22, 686, 1960.
30. NORMAND J. — Rétrécissements aortiques sigmoïdiens. (Doin et Cie, Edit., 1957.)
31. ROSSI L., LÉVY A. — Hypertrophie concentrique du Ventricule Gauche avec Hypertrophie du Système Tawara-His au cours du Syndrome de Kimmelstiel-Wilson. *Arch. Mal. Cœur*, 51, 674, 1958.
32. SCHLIENGER R., GRAVIER J ; DALLOZ C., VERNEY R.-N. — Angiographies des Obstacles Musculaires du Ventricule Gauche (à paraître).
33. SNELLEN A., HARTMAN H., HAHN C. — Problèmes Diagnostiques et Chirurgicaux dans les Sténoses Aortiques. *Arch. Mal. Cœur*, 54, 1081, 1961.
34. SOULIE P., DEGEORGES M., JOLY F., CARAMANIAN R., CARLOTTI J. — Une cause d'Erreur dans le Diagnostic Hémodynamique des Rétrécissements Aortiques. *Arch. Mal. Cœur*, 52, 1002, 1959.
35. SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., FORMAN J. — Les Courbes de Pression des Obstacles à l'Ejection du Ventricule Gauche. *Arch. Mal. Cœur*, 53, 843, 1960.
36. TEARE D. — Assymetrical Hypertrophy of the Heart in Young Adults. *Brit. Heart J.*, 20, 1, 1958.
37. THIBAUT Ph. — Sténoses Congénitales de l'Aorte. *Presse Méd.*, 70, 1962.

TABLE DES MATIERES

Introduction	19
Historique	21
Terminologie	25
Formes pseudo-aortiques	27
— Etude anatomique	27
— Anomalies associées	32
— Histologie	33
— Etiologie	34
— Embryologie	41
— Etude clinique	42
Hypertrophies sténosantes pseudo-mitrales	63
Synthèse	71
Diagnostic	77
Traitement et Pronostic	79
Conclusion	83
Bibliographie	85
